

## University of Groningen

### Aangeboren vaatmisvormingen in de extremiteiten

Hoogendam, Isaïc Jan

**IMPORTANT NOTE:** You are advised to consult the publisher's version (publisher's PDF) if you wish to cite from it. Please check the document version below.

*Document Version*

Publisher's PDF, also known as Version of record

*Publication date:*

1974

[Link to publication in University of Groningen/UMCG research database](#)

*Citation for published version (APA):*

Hoogendam, I. J. (1974). *Aangeboren vaatmisvormingen in de extremiteiten*. [, Rijksuniversiteit Groningen]. [S.n.].

**Copyright**

Other than for strictly personal use, it is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

The publication may also be distributed here under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license. More information can be found on the University of Groningen website: <https://www.rug.nl/library/open-access/self-archiving-pure/taverne-amendment>.

**Take-down policy**

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

Downloaded from the University of Groningen/UMCG research database (Pure): <http://www.rug.nl/research/portal>. For technical reasons the number of authors shown on this cover page is limited to 10 maximum.



**AANGEBOREN VAATMISVORMINGEN  
IN DE EXTREMITATEN**



## STELLINGEN

1

Varices bij patiënten met aangeboren vaatmisvormingen in een extremiteit mogen pas worden behandeld als is aangetoond dat het diepe veneuze stelsel normaal functioneert.

2

Het syndroom van Klippel-Trénaunay behoort niet onder de phacomatosen te worden gerangschikt.

3

Congenitale arterio-veneuze fistels in de extremiteiten dienen zolang mogelijk conservatief te worden behandeld.

4

De bewering dat decompensatio cordis zou kunnen ontstaan door congenitale arterio-veneuze fistels in de extremiteiten, berust op onjuiste overlevering.

5

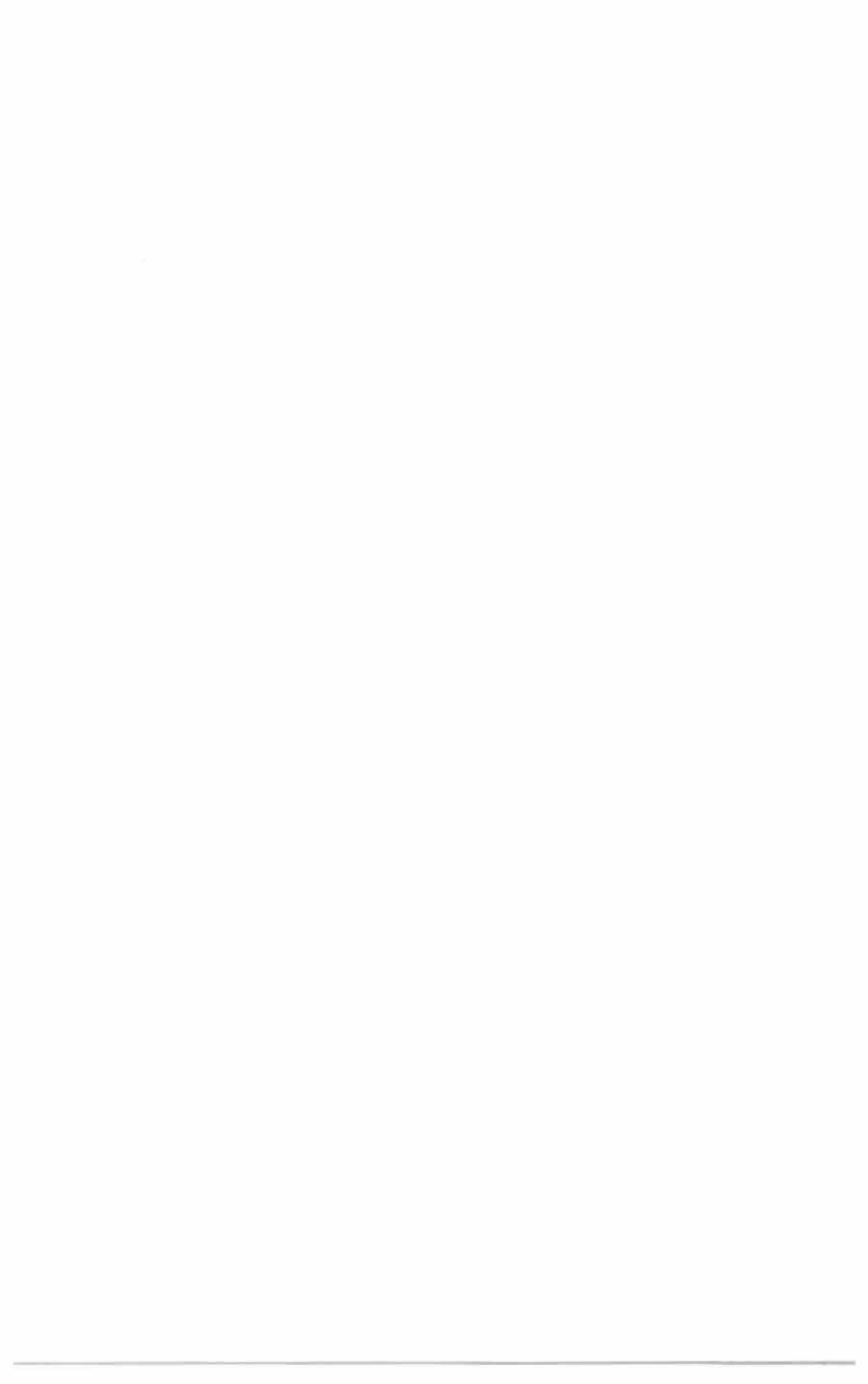
Bij de palliatieve pijnbestrijding dient meer gebruik te worden gemaakt van regionale block-anaesthesie.

6

Een belangrijke obstructie van de hoofdstam van de linker coronair arterie dient te worden beschouwd als een afwijking die met spoed chirurgische therapie behoeft.

7

Het is onjuist de naam malrotation te gebruiken voor elke stoornis in rotatie en fixatie van de tractus digestivus.



8

De behoefte aan een diagnostische chirurgische pleura biopsie bij patiënten met een pleuritis e.c.i. wordt sterk gereduceerd door de mogelijkheid van thoracoscopie met pleurabiopsie.

9

In verband met de hoge kans op het acuut ontstaan van periphere ischaemie dient het aneurysma arterioscleroticum van de extremiteiten zonder onnodig uitstel te worden behandeld.

10

Auscultatie van de carotiden dient tot het routine neurologische onderzoek te behoren.

11

Het verdient aanbeveling ten spoedigste een begin te maken met de uitvoering van artikel 5 van de affiliatie-overeenkomst.

12

Het blijkt dat socialisme en democratie steeds meer uit elkaar groeien.

Groningen, 11 december 1974

I. J. Hoogendam





RIJKSUNIVERSITEIT TE GRONINGEN

# AANGEBOREN VAATMISVORMINGEN IN DE EXTREMITETEN

PROEFSCHRIFT TER VERKRIJGING VAN HET DOCTORAAT IN DE  
GENEESKUNDE

AAN DE RIJKSUNIVERSITEIT TE GRONINGEN  
OP GEZAG VAN DE RECTOR MAGNIFICUS DR. A. WATTEL  
IN HET OPENBAAR TE VERDEDIGEN OP  
WOENSDAG 11 DECEMBER 1974  
DES NAMIDDAGS TE 4 UUR

DOOR

ISAÄC JAN HOOGENDAM  
GEBOREN TE AMSTERDAM

Uitgeversmaatschappij Van der Loeff B.V.  
Enschede

PROMOTORES: PROF. DR. P. J. KUIJER  
PROF. DR. J. R. BLICKMAN

Aan WILLY  
MARK JAN  
PAUL  
BRIGITJE



# Voorwoord

Hooggeleerde Kuijjer, hooggeachte promotor.

Het doet mij genoegen dat ik onder Uw leiding mijn opleiding tot chirurg heb mogen voltooien. Uw adviezen tot exact formuleren en Uw didactisch voorbeeld hebben mij veel steun gegeven, zowel bij het bewerken van dit proefschrift als bij mijn huidige klinische en onderwijzende taak.

Hooggeleerde Blickman, hooggeachte promotor.

Veel dank ben ik U verschuldigd voor de vele middagen dat U mij terzijde hebt gestaan bij het maken en beoordelen van angiogrammen en phlebografiën. Ook Uw kritiek en adviezen bij het schrijven van deze dissertatie zijn voor mij van grote waarde geweest.

Hooggeleerde de Wilde, beste André.

Ik ben je zeer erkentelijk voor je kritische opmerkingen en adviezen betreffende het hoofdstuk embryologie van bloed- en lymphvaten.

Hooggeleerde Eerland.

U ben ik dankbaar dat U mij tot chirurg hebt willen opleiden. Uw inzet als heel- en leermeester en Uw energie zullen mij altijd tot voorbeeld dienen.

Zeergeleerde van de Stadt.

Van U heb ik geleerd, dat men ondanks een drukbezette klinische en organisatorische werkkring toch altijd geïnteresseerd moet zijn in de menselijke aspecten van zowel patiënt als collega.

Geachte heer en mevrouw Pynn.

Voor het vertalen van de samenvatting in het engels ben ik U veel dank verschuldigd.

Weledelgeleerde Vrouwe Voorhuis, beste Gretha.

Voor de franse vertaling van de samenvatting ben ik je zeer dankbaar.

Geachte van der Zwaag.

Mijn dank voor het vervaardigen van de afdrukken van de röntgenfoto's, die voor dit proefschrift essentieel zijn.

Geachte Martens, geachte Vroom, geachte Hazelaar.

U allen dank ik voor het vervaardigen van foto's van patiënten en tekeningen.

Geachte mevrouw Hofman, beste Martha.

Veel dank ben ik jou verschuldigd voor het vele typewerk, dat je onder soms moeilijke omstandigheden, voor mij hebt willen verrichten.

# Inhoud

## HOOFDSTUK I

Inleiding	11
-----------	----

## HOOFDSTUK II

Literatuuroverzicht	13
naevus, varices en hypertrophie	15
arterioveneuze fistels, varices en hypertrophie	17
naevus, varices door ontbreken of compressie van diepe venen en hypertrophie	19
caverneuze angiomen met pseudo-hypertrophie	20
naevus, lymphvaatafwijkingen en hypertrophie	21
wat is de oorzaak van de afwijkingen	23
wat is de oorzaak van de toegenomen botlengte	24
behoort het syndroom van Klippel-Trénaunay tot de phacomatosen	25
zijn de afwijkingen congenitaal	25
zijn de afwijkingen familiair	25
ontstaan door congenitale arterioveneuze fistels cardiale afwijkingen	26

## HOOFDSTUK III

Casuïstiek van vóór het jaar 1900	29
indeling in groepen	42
wat is de oorzaak van de afwijkingen	43

## HOOFDSTUK IV

Embryologie van bloed- en lymphvaten van de extremiteiten arteriël vaatstelsel	45
	46

veneus vaatstelsel	49
arterio-veneuze anastomosen	50
lymphvaatstelsel	51

## HOOFDSTUK V

Het röntgenologisch onderzoek	53
overzichtsfoto	53
arteriografie	54
phlebografie	57
lymphangiografie	60
röntgenologische meting van de beenlengte	62

## HOOFDSTUK VI

Therapeutische mogelijkheden	64
conservatieve therapie	64
operatieve therapie	65

## HOOFDSTUK VII

Patiënten uit het Academisch Ziekenhuis te Groningen	69
bespreking van eigen patiënten	111
evaluatie van de therapie	114
methoden van onderzoek	116

## HOOFDSTUK VIII

Samenvatting en conclusies	117
summary and conclusions	128
résumé et conclusions	133
literatuuroverzicht	138



# Inleiding

Hoewel Klippel en Trénaunay reeds in 1900 het syndroom bestaand uit aangeboren naevus flammeus, varices en "hypertrophie" van een extremititeit hebben beschreven en sindsdien vele publicaties over aangeboren vaatmisvormingen in de extremiteiten, gepaard gaand met vermeerderde lengtegroei van het bot zijn verschenen, vormen deze aandoeningen nog steeds een onderwerp van verschillende moeilijkheden. Daar het congenitale aandoeningen betreffen komen de patiëntjes reeds in een vroeg stadium bij de huisarts of specialist. De specialist, meestal een kinderarts of huidarts, die de diagnose stelt, kan dikwijls op dat ogenblik nog niet de eventuele latere gevolgen van deze aangeboren afwijkingen overzien.

Het probleem is ook ingewikkeld omdat er vele variaties van het oorspronkelijk beschreven syndroom bestaan. Bovendien bestaan er andere aangeboren vaatafwijkingen, bijvoorbeeld aan de aderen, die men onder aanverwante syndromen kan rangschikken.

Het is de bedoeling van dit proefschrift de vele, vaak verwarrende en elkaar tegensprekende publicaties te bundelen en te rangschikken, om daarna tot een gericht advies te komen betreffende begeleiding en eventuele therapie bij patiënten lijdende aan deze syndromen.

Achtereenvolgens zullen worden behandeld:

Hoofdstuk II	Literatuur overzicht.
Hoofdstuk III	Casuïstiek van vóór het jaar 1900.
Hoofdstuk IV	Embryologie van bloed- en lymfvaaten van de extremiteiten.
Hoofdstuk V	Röntgenologisch onderzoek.
Hoofdstuk VI	Therapie van de aangeboren vaatafwijkingen in de

extremititeiten en de uit deze vaatafwijkingen voortgekomen verschijnselen.

**Hoofdstuk VII** Beschrijving van eigen patiënten met de daaruit getrokken conclusies.

**Hoofdstuk VIII** Samenvatting van literatuur studie en van het onderzoek van de eigen patiënten.

## Literatuuroverzicht

De tot nu toe verschenen literatuur over de aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten kan men indelen in twee groepen, gescheiden door het jaar 1900. Voor die tijd is namelijk alleen casuïstiek beschreven.

In 1900 hebben M. Klippel en P. Trénaunay hun bekend geworden publicatie geschreven: "du naevus variqueux ostéo-hypertrophique". Eén van de uitingvormen van de aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten is toen voor het eerst systematisch vastgelegd door deze auteurs, aan wier naam het syndroom later voorgoed is verbonden.

Het syndroom is door Klippel en Trénaunay zelf beschreven bij vijf patiënten. Volgens hen bestaat het syndroom uit drie hoofdsymptomen:

**naevus.** Dit is een angioom van de huid (naevus vasculosus). Deze naevus is reeds bij de geboorte aanwezig. De localisatie is dikwijls metameer. De begrenzing is scherp en grillig. De grootte van de naevus kan variëren van enkele centimeters tot een hele lichaamshelft.

De kleur kan wisselen van helderrood tot violet.

**hypertrophie.** "Hypertrophie" van de aangedane lichaamshelft of extremiteit. Hoewel hypertrophie van alle weefsels kan optreden komt deze meestal alleen tot uiting in vermeerderde lengte van het skelet, vandaar de term ostéo-hypertrophique. Er treedt hierdoor geen deformiteit op, behalve als de afwijking aan het hoofd is gelocaliseerd.

De hypertrophie is eveneens aangeboren, doch valt in de zuigelingen periode vaak niet op. Pas in de groeiperiode van het kind wordt deze duidelijk.

**varices.** "Varices" zijn meestal niet direct bij de geboorte aanwezig, maar ontstaan op latere leeftijd. In de loop der jaren kunnen zij toenemen.

Behalve deze hoofdsymptomen bestaan vaak minder opvallende afwijkingen, zoals:

**huid:** droogheid, verhoogde temperatuur, schilfering, elephantiasis.

**beharig:** deze ontbreekt op de plaats van de naevus.

**nagels:** striae, verdikking, breekbaarheid.

**spieren:** hypertrophie.

**klieren:** verhoogde zweetsecretie, verhoogde traanproductie.

**sensibiliteit:** soms verminderd tengevolge van induratie van de huid.

Volgens Klippel en Trénaunay is de aandoening aangeboren. De naevus is altijd, de "hypertrophie" is soms bij de geboorte al aanwezig. De varices verschijnen jaren later. Al deze symptomen behoren bij elkaar in één syndroom geplaatst te worden.

Er bestaan verschillende klinische beelden van het syndroom. Indien alle hoofdsymptomen aanwezig zijn spreekt men van *forme complète*. In tegenstelling tot de *forme complète* staat de *forme fruste*, waarbij één of meerdere symptomen ontbreken, bijvoorbeeld het "type avari-queux", het "type anaeviforme."

De benamingen van de andere syndromen veroorzaakt door aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten zijn veelvuldig en verwarrend. Verderop in dit hoofdstuk zal getracht worden een indeling te maken naar de oorzakelijke aangeboren vaatafwijkingen.

Op de uitgebreidheid van de nomenclatuur wijzen onder andere: van Bogaert (1947), Bourde (1953, 1957), Brüning (1956), Fegeler (1953), Horton (1932), Kramer (1972), Pierer (1965), Richard (1947), en Sil-levis Smitt (1950).

Enige voorbeelden van de verschillende namen voor deze aangeboren vaatafwijkingen staan vermeld in tabel 1.

Vooraf bij arterio-veneuze verbindingen treft men vele namen aan, die dikwijls zonder duidelijke definiëring door elkaar worden gebruikt, zoals arterio-veneus aneurysma, circoid aneurysma, aneurysma racemosum.

Pathologisch-anatomisch is een aneurysma racemosum (Läwen 1903, Richard 1947), slechts een angiomateuze uitsingsvorm van één of meerdere arterio-veneuze fistels. Een andere benaming hiervoor, welke men vooral in de franse literatuur tegen komt, is het "aneurysme circoide". Indien het convoluut uit verwijde venen bestaat spreekt men van angio-ma racemosum venosum (Boyd 1955, Deelman 1956).

De klinische verschijnselen van het "aneurysme circoide" ontstaan

vaak pas na vele jaren, misschien doordat de diameter van de arterio-veneuze fistels langzaam groter wordt of ten gevolge van een plaatselijk trauma (Adams 1951, Caby 1945).

Het lijkt zinvol in het vervolg de volgende termen te gebruiken:

– **arterio-veneuze anastomose.** Deze komt fysiologisch voor in verschillende organen en in de extremiteiten. De arterio-veneuze anastomose dient voor het kortsluiten van het capillaire net.

– **arterio-veneuze fistel.** Dit is een afwijking, dus een begrip uit de pathologie.

De arterio-veneuze fistel kan zowel congenitaal als traumatisch ontstaan. De traumatische fistel komt meestal solitair voor en ligt meer centraal. De congenitale fistels zijn dikwijls multipel en liggen meer perifeer.

– **arterio-veneus aneurysma.** Dit is eveneens een afwijking. Het is een zakvormige verwijding die ontstaat ten gevolge van een arterio-veneuze fistel. De ontstaanswijze is meestal traumatisch.

De aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten kan men naar de er aan ten grondslag liggende oorzaak indelen in vijf groepen:

- I: naevus, varices en hypertrophie. (syndroom van Klippel-Trénaunay).
- II: arterio-veneuze fistels, varices en hypertrophie. (Parkes Weber).
- III: naevus, varices door ontbreken of compressie van diepe venen en hypertrophie. (Servelle)
- IV: caverneuze angiomen met pseudo-hypertrophie. (Servelle en Trinquescoste)
- V: naevus, lymphevaatafwijkingen en hypertrophie.

#### **Ad. I. Naevus, varices en hypertrophie (syndroom van Klippel-Trénaunay)**

Het syndroom van Klippel-Trénaunay, zoals dat door hen in 1900 is beschreven, bestaat uit:

- naevus vasculosus
- "hypertrophie"
- "varices"

Behalve deze symptomen kunnen trophische stoornissen van de huid of haar derivaten optreden.

Zijn de drie hoofdsymptomen aanwezig dan spreekt men van *forme-complète*.

Zijn één of twee symptomen afwezig dan spreekt men van *forme fruste* (Fellinger 1965, Meier 1954, Nijkerk 1954), bijvoorbeeld:

- type avariqueux
- type anaeviforme
- type osteohypertrophique.

Ook kent men **anormale vormen** van het syndroom van Klippel-Trénaunay. (Fellinger 1953, 1965, Holthuis 1954, Marmasse 1972, Meier 1954), zoals bijvoorbeeld de **gekruiste vorm**. Hierbij vindt men bijvoorbeeld de naevus vasculosus op het linker been evenals de varices, terwijl beenverlenging aan het rechter been optreedt.

In de literatuur vindt men hoofdzakelijk individuele ziekte gevallen beschreven, onder andere door Alajouanine e.a. 1935, Balducci 1965, Brüning 1956, ten Kate 1938, Klüken 1965, Kuffer e.a. 1968, Lups e.a. 1960, Meier 1954, van der Molen 1954, Nijkerk 1954, Pierer 1965.

De meeste auteurs zijn van mening dat het syndroom van Klippel-Trénaunay meer voorkomt aan het been dan aan de arm.

Kuffer beschrijft een patiënt met het syndroom van Klippel-Trénaunay aan beide extremiteiten. Bij deze patiënt zijn echter ook angiomen in het darmstelsel en in de blaas aanwezig, waardoor respectievelijk melaena en macroscopische haematurie optreden (Kuffer e.a. 1968). Het syndroom is over beide seksen gelijk verdeeld.

Over de belangrijkste symptomen van de aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten zijn de volgende opmerkingen te maken:

#### a. **naevus vasculosus.**

Dit is een capillaire angiectasie in de huid. Andere benamingen die in de literatuur voorkomen zijn haemangioom en naevus flammeus.

De naevi zijn over het algemeen metameer gerangschikt en, indien op de romp gelocaliseerd, overschrijden zij de mediaanlijn niet of in zeer geringe mate. Bovendien bevinden de naevi zich meestal op de laterale zijde van de extremiteit. (van Bogaert 1947, Fellinger 1965, Klippel en Trénaunay 1900, Richard 1947, Servelle 1962).

#### **b. varices.**

Hoewel in vele publicaties over "varices" wordt geschreven zijn deze strikt genomen volgens de definitie niet aanwezig. Beter kan men de term phlebectasie of venectasie gebruiken, daar bij deze patiënten meestal uitgezette aderen aanwezig zijn die niet abnormaal geslingerd verlopen.

De venectasieën hebben dikwijls een atypische localisatie, dat wil zeggen dat zij niet in het gebied van de vena saphena magna of de vena saphena parva liggen. (Richard 1947)

De venectasieën ontwikkelen zich pas tijdens de jeugdjaren, bovendien nemen zij vaak toe in de puberteit. (Alajouanine 1935, van Bogaert 1957).

#### **c. hypertrophie.**

Het belangrijkste klinische verschijnsel van de aandoening is de "hypertrophie", hetgeen meestal alleen verstrekte lengtegroei van het bot inhoudt. (Serville 1962). De term hypertrophie van een extremiteit, dat wil zeggen vermeerdering van alle weefsels kan men beter achterwege laten. De toename van de beenlengte is vooral van belang indien deze optreedt in de onderste extremiteit. Er ontstaan houdingsstoornissen zoals bekkenscheefstand en compensatoire lumbale scoliose indien het verschil in lengte meer dan 1,5 cm. bedraagt.

Soms treedt, inplaats van vermeerderde beenlengte, juist verkorting van de botten op.

### **Ad. II. Arterio-veneuze fistels, varices en hypertrophie. (Parkes Weber.)**

Dit syndroom heeft in Europa de meeste bekendheid gekregen door publicaties van Parkes Weber. (1907, 1918, 1936, 1947).

Behalve verlenging van een extremiteit vindt men hier uitgezette arteriën en venen.

In tegenstelling tot het syndroom van Klippel-Trénaunay komt deze afwijking meer voor aan de bovenste extremiteit.

De oorzaak van dit syndroom is het bestaan van congenitale, pathologische verbindingen tussen het arteriële en het veneuze stelsel. Hierdoor stroomt een hoeveelheid arteriël bloed direct in de venen, waardoor deze uitzetten en venectasiën ontstaan. (Braun 1902, Klüken 1965, Låwen 1903, Thorburn 1900.)

De arterio-veneuze fistels zijn voor het merendeel in de weke delen

gelocaliseerd. Soms komen zij echter in de botten voor of zelfs in een zenuw. (Nisbet 1954, Olivier 1957, Servelle 1962.)

Op plaatsen waar zich arterio-veneuze fistels met een wat grotere diameter bevinden kan men een systolisch geruis horen. In nog ernstiger gevallen is zelfs een thrill voelbaar in de uitgezette venen of ziet men de venen pulseren. (Allen e.a. 1946, Ebstein 1918, Lérique e.a. 1948, Pemberton e.a. 1928, Pratt 1949.)

Het zuurstofgehalte van het bloed in de uitgezette venen kan hoger zijn dan normaal. (Allen e.a. 1946, Bourde e.a. 1955, Horton 1935, Nisbet 1954, Olivier 1957, Pratt 1949, de Reus en Vink 1955, Richard 1947, Servelle 1962, Wolf 1947.) Vaste waarden zijn echter moeilijk te geven. De waarden zijn namelijk afhankelijk van het aantal en de grootte van de arterio-veneuze fistels en van de doorbloeding, activiteit en temperatuur van de desbetreffende extremiteit. Indien men als normale waarden voor het arteriële bloed aanneemt een pH van 7,35–7,42, dan zal de pH van het veneuze bloed hieraan gelijk zijn, of iets lager liggen (tot 0,03.) De arteriële zuurstofverzadiging kan variëren van 91,9 tot 99%, (Siggaard-Anderson 1964), de veneuze waarden liggen ongeveer 30% lager.

De circulatietijd zal bij de aanwezigheid van arterio-veneuze fistels verkort zijn door uitschakeling van het perifere capillaire vaatbed. (de Reus en Vink 1955, Richard 1947) De normale circulatietijd tussen arteria femoralis en de tong bedraagt ongeveer 60 seconden.

Afhankelijk van het aantal, de diameter en de localisatie van congenitale arterio-veneuze fistels ontstaat het typische beeld in meer of minder uitgesproken vorm. (Bourde e.a. 1955, 1957).

Sommige auteurs rekenen ook het syndroom van Klippel-Trénaunay tot een afwijking waarbij vele, kleine arterio-veneuze fistels aanwezig zijn. Deze fistels zouden zo klein zijn en diffuus voorkomen dat zij zelfs indirect niet aantoonbaar zijn.

De congenitale arterio-veneuze fistels kunnen afwijkingen veroorzaken. (Allen e.a. 1946, Bourde 1953, Braun 1902, Caby 1945, Ebstein 1918, Horton 1932, 1935, Lérique e.a. 1948, Pemberton e.a. 1928, Servelle 1948). Deze afwijkingen zijn te verdelen in:

#### *a. locale afwijkingen.*

Door de plaatselijke kortsluiting van het arteriële met het veneuze vaatstelsel treedt dilatatie op van zowel de aanvoerende slagader als van de afvoerende aderen.



Bij grotere fistels, een exacte maat is hiervoor niet op te geven, is boven de fistels een soufflé hoorbaar.

Is de diameter van de fistel nog groter, dan kunnen er zelfs zichtbare pulsaties in de aderen optreden.

#### *b. regionale afwijkingen.*

Versterkte lengtegroei van de aangedane extremiteit ontstaat door veneuze stase distaal van de arterio-veneuze fistels en door vermeerderde aanvoer van bloed door de uitgezette arteriën.

Perifere trophische stoornissen in de vorm van ulceratie en gangraen kunnen optreden. Het ontstaan van deze verschijnselen verklaart men door dat het bloed gemakkelijker door de arterio-veneuze fistels stroomt dan door het perifere capillaire vaatstelsel. Hierdoor wordt de perifere doorbloeding verminderd, waardoor de kans bestaat op circulatie stoornissen van de huid met als gevolg ulceratie en gangraen.

#### *c. hart afwijkingen t.g.v. shuntwerking.*

Daar de perifere weerstand door uitschakeling van een gedeelte van het capillaire net daalt zal, het hartminuut volume moeten toenemen. Dit uit zich onder andere door een hogere hartfrequentie. Zelden treedt harthypertrophie op tengevolge van de kleine diameter van de congenitale arterio-veneuze fistels, nog minder vaak ziet men decompensatio cordis.

Dat in de literatuur op deze laatste complicatie steeds weer wordt gewezen komt doordat traumatische arterio-veneuze fistels deze complicatie soms wel veroorzaken. De traumatische arterio-veneuze fistels hebben namelijk een grotere diameter dan de aangeboren fistels en liggen meer centraal.

Uitgebreider zal deze materie worden behandeld onder de vraagstelling of door congenitale arterio-veneuze fistels cardiale afwijkingen ontstaan.

Wordt de bloedstroom door de arterio-veneuze fistels uitgeschakeld, bijvoorbeeld door dichtdrukken van de toevoerende slagader, dan treedt soms daling van de hartfrequentie op. Dit noemt men het bradycardie-phenomeen van Branham- Nicoladoni. (Branham 1890, Bourde 1953, Bourde e.a. 1955, Horton 1935, Nicoladoni 1875).

### **Ad. III. Naevus, varices door ontbreken of compressie van diepe venen en hypertrophie.**

Op deze afwijking heeft Servelle als eerste in 1945 gewezen. Hij heeft

in een publicatie veertien patiënten beschreven met klinisch het syndroom van Klippel-Trénaunay. Bij phlebografie is tienmaal compressie van de vena poplitea gevonden en vier maal compressie van de vena femoralis. Deze angiografische bevindingen zijn bij exploratie bevestigd.

Behalve compressie van een diepe ader, meestal veroorzaakt door een bindweefselband, een atypische verlopende arterie of pees, kan ook atrophie of agenesie bestaan van de vena poplitea, vena femoralis of vena iliaca. (Belov 1972, Olivier 1957, Servelle 1945, 1947, 1948, 1962, 1965.)

Bij agenesie van de vena femoralis kan de vena poplitea zich aan de achterzijde van het bovenbeen voortzetten als vena ischiadica. Deze laatste vena voert op haar beurt het bloed af via de vena hypogastrica. Ook atresie van de vena axillaris is beschreven. (Bolinger e.a. 1966.) In de nederlandse medische literatuur heeft Eggink in 1953 drie patiënten met aangeboren vaatafwijkingen beschreven, bij wie phlebografisch compressie van de vena poplitea is aangetoond.

Agenesie van diepe venen moet men wel differentiëren van diepe veneuze thrombose op kinderleeftijd. (Servelle 1962). In het laatste geval heeft de patiënt, meestal na een infectie of operatie, een pijnlijke zwelling van één van de benen gehad. Een vasculaire naevus zal bij deze patiënt in het algemeen ontbreken, varices kunnen echter secundair ontstaan. Door de veroorzaakte veneuze stase kan eveneens vermeerderde beenlengte optreden.

Soms blijft de veneuze thrombose onopgemerkt, de diagnose kan dan slechts door pathologisch-anatomisch onderzoek van de geëxploreerde vena worden gesteld.

#### **Ad. IV. Caverneuze angiomen met pseudo-hypertrophie (Servelle en Trinqucoste.)**

Op congenitale caverneuze angiomen in de extremiteiten hebben vooral Servelle en Trinqucoste gewezen. Het arteriële en het diepe veneuze stelsel zijn bij deze patiënten normaal. De aandoening wordt het meest gezien in de bovenste extremiteit: de arm maakt een hypertrophische indruk. Er bestaat echter in tegenstelling tot de reeds eerder beschreven syndromen geen vermeerderde botlengte, maar juist verkorting van de botten. Dat de "hypertrophie" van de arm veroorzaakt wordt door stase van bloed in de caverneuze angiomen blijkt uit het feit dat bij heffen van de aangedane extremiteit de angiomen zich via het normale veneuze stelsel ledigen. (Fellinger e.a. 1965) Het blijkt dan dat de aangedane extremiteit in feite atrophisch is.

De caverneuze angiomen komen voor in de subcutis, de spieren en zelfs in het bot. De botten worden daardoor atrophisch, raken ontkalkt en vertonen op de röntgenfoto een mottig aspect. (Bogaert e.a. 1947, Lopèz e.a. 1955, Servelle 1948, 1962). Door de lokaal vermeerderde botafbraak ontstaan in de caverneuze angiomen phleboliethen. Deze phleboliethen zijn op de röntgenfoto duidelijk zichtbaar. Liggen de phleboliethen in subcutane caverneuze angiomen dan zijn zij palpabel. De caverneuze angiomen zijn multi-alveolair gebouwd, zij draineren via het normale veneuze stelsel dat niet gedilateerd of insufficient behoeft te zijn. De in de caverneuze angiomen los liggende phleboliethen veroorzaken dan ook geen emboliën. (Servelle 1948)

#### **Ad. V. Naevus, lymphvaatafwijkingen en hypertrophie.**

Deze afwijking treedt meestal alleen op aan de onderste extremiteit. Behalve een naevus vasculosus, die dezelfde kenmerken bezit als die bij het syndroom van Klippel-Trénaunay, bestaat er primair lymphoedeem. Het lymphoedeem kan de indruk geven dat er hypertrophie van de extremiteit bestaat.

Het lymphoedeem is nooit zo ernstig dat er sprake is van elephantiasis. Botverlenging wordt niet veroorzaakt door het lymphoedeem, maar door eventueel tevens aanwezige veneuze stase. (Servelle e.a. 1957, 1962)

Door het lymphoedeem kunnen gemakkelijk infecties van de aangedane extremiteit ontstaan, bijvoorbeeld erysipelas, lymphangitis. Tengevolge van deze infecties neemt de insufficiëntie van het lymphvaatstelsel toe, waardoor het lymphoedeem nog vermeerderd. (Kinmonth 1972, Servelle 1962.)

Het congenitale lymphoedeem kan op vier verschillende manieren ontstaan:

- lymphangiectasie.
- lymphangioom.
- compressie van lymphvaten.
- hypoplasie of aplasie van lymphvaten.

#### *Congenitale lymphangiectasie.*

Bij de congenitale lymphangiectasie vindt men verwijde lymphvaten en lymphzakken, vooral in de subcutis. (Mason e.a. 1935, Pierer 1965)

Zetten deze afwijkingen zich ook retroperitoneaal voort dan kan tengevolge van insufficiënte verbindingen tussen lymphangiectasiën en

chylusvaten chylus terugstromen in de aangedane extremiteit. (Knapper 1927, Marmasse 1972.)

### *Congenitaal lymphangioom.*

Indien niet alleen de lymphvaten verwijd zijn, maar bovendien woeking van lymphvaten optreedt, spreekt men van lymphangioom. (Fegeler 1953, Lynwood Herrington 1953.)

Lymphangiomen kunnen voorkomen als onderdeel van "vasculaire dystrophie". (de Reus en Vink 1955.)

Ook de lymphangiomen kunnen zich via insufficiënte verbindingen met chylus vullen, waardoor aan het been chylocèles kunnen optreden. (den Hartog Jager 1949, Ketterings 1967.)

Pathologische lymphvaten kunnen tevens verbindingen hebben met het veneuze stelsel waardoor men in de lympe c.q. chylus erythrocyten kan vinden. (Ketterings 1967, de Roo 1964.)

### *Compressie van lymphvaten.*

Evenals compressie van het diepe veneuze stelsel in de knieholte kan ontstaan door een bindweefselband, kan ook compressie optreden van lymphvaten in de knieholte. Hiervan kan lymphoedeem het gevolg zijn. (Servelle e.a. 1957, 1962)

Klieven van de bindweefselband doet het lymphoedeem verminderen of verdwijnen.

### *Hypoplasie of aplasie van de lymphvaten.*

Indien hypoplasie of aplasie van het lymphvaatstelsel in de onderste extremiteit bestaat zal lymphoedeem optreden. Het aantal lymphvaten en de diameter ervan zal bij hypoplasie afgenomen zijn of bij aplasie in het geheel niet aanwezig zijn. (Bolinger e.a. 1966, Kinmonth 1972, Servelle 1962.)

Kinmonth wijst erop dat als men bij patiënten met hypoplasie van de lymphvaten een operatie verricht aan de desbetreffende extremiteit men veel aandacht zal moeten besteden aan het niet beschadigen van de aanwezige lymphvaten. (Kinmonth 1972.)

De aangeboren vaatafwijkingen van de extremiteiten werpen de volgende vragen op:

1. Wat is of wat zijn de oorzaken van de afwijkingen?
2. Wat is de oorzaak van de vermeerde botlengte?

3. Behoort het syndroom van Klippel-Trénaunay tot de phacomatosen?
4. Zijn de afwijkingen congenitaal?
5. Zijn de afwijkingen familiair?
6. Ontstaan ten gevolge van congenitale multipale arterio-veneuze fistels cardiale afwijkingen?

#### **Ad. 1. Wat is de oorzaak van de afwijkingen.**

De meeste auteurs zijn van mening dat de oorzaak een stoornis in de normale ontwikkeling van het perifere vaatstelsel is, waardoor onder andere kunnen ontstaan:

- *vasculaire naevus. (naevus flammeus)*. Als restverschijnsel van het embryonale capillaire vaatsysteem.
- *persisterende arterio-veneuze verbindingen*, eveneens een restverschijnsel van het embryonale capillaire vaatsysteem. Behalve in de extremiteiten kunnen deze congenitale arterio-veneuze verbindingen ook voorkomen tussen de arteria carotis en de vena jugularis interna.
- *agenesie van het diepe veneuze stelsel*.

Daar de naevi dikwijls een segmentale rangschikking vertonen, veronderstellen vele auteurs dat de vaatontwikkelingsstoornis ontstaat door een autonoom sympathisch, zenuwregulatie defect. Over de localisatie en het tijdstip waarop deze vasomotorische stoornis plaats vindt is echter niets bekend. (Brandt e.a. 1965, Brüning 1956, Fellinger e.a. 1965, Låwen 1903, Parkes Weber 1947, Pierer 1965, Rugel 1946, Trèlat en Monod 1869.)

Bij uitgebreid onderzoek van patiënten is nooit een stoornis in het autonome zenuwstelsel aangetoond. Een tegenargument voor deze ontstaanswijze is dat de naevi niet altijd een segmentale rangschikking vertonen. (Reuter 1967)

Als minder waarschijnlijke oorzaken zijn o.a. nog genoemd: verkeerde ligging van de foetus in de uterus. (Fischer 1880), overmatige mesenchym ontwikkeling, waaruit de angiomen zouden ontstaan, (Cagiati 1967), embryonale ontsteking (Klippel en Trénaunay 1900).

De varices en botverlenging treden meestal pas op latere leeftijd op. Zij zijn dus het gevolg van de primaire vaatontwikkelingsstoornis, onafhankelijk van het feit of deze vaatontwikkelingsstoornis nu op capil-

lair niveau ligt, veneus is of berust op persisterende arterio-veneuze verbindingen. (Richard 1947)

## **Ad. 2. Wat is de oorzaak van de toegenomen botlengte?**

Hoewel in de meeste publicaties over "hypertrophie" wordt gesproken, bestaat er veelal alleen vermeerderde lengtegroei van de aangedane extremititeit. Zelden zijn de weke delen hypertrophisch. Indien dit toch het geval lijkt, berust deze vaak op lymphoedeem of caverneuze angiomen.

Wat men bij de meeste patiënten met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten aantreft is vermeerderde botlengte van de aangedane extremititeit ten opzichte van de contra-laterale, gezonde zijde. De vermeerderde botlengte komt meestal nog niet bij de geboorte voor, maar wordt pas op latere leeftijd waarneembaar.

Het is bekend dat door veneuze stase de botgroei kan worden bevorderd. (Bourde e.a. 1957, Foster e.a. 1959, Harris 1930, Richard 1947, Zwaveling en van der Heyde 1963.)

Pearse en medewerkers hebben proeven verricht over dit onderwerp bij honden. (Pearse e.a. 1930) Door veneuze stase zou de zuurgraad in de weefsels dalen, het calcium zal daardoor gemakkelijker in oplossing gaan.

Kishikawa heeft bij proeven op konijnen aangetoond dat door veneuze stase te veroorzaken, vermeerderde botlengte optreedt. (Kishikawa 1936) Servelle en medewerkers hebben door het onderbinden van de vena femoralis bij jonge honden vermeerderde botlengte verkregen, variërend van 2,6 tot 7,6%. (Servelle e.a. 1948)

Wordt de veneuze stuwingsdruk echter te groot zoals bij veneuze angiomen, dan treedt atrophie en ontkalking van het skelet op.

Dat veneuze stase optreedt bij compressie van het diepe veneuze stelsel of agenesie hiervan, is duidelijk.

Het voorkomen van vermeerderde botlengte bij congenitale arterio-veneuze fistels is ook op veneuze stase terug te voeren. Door de hogere druk in de venen treedt afvloed belemmering op in de meer perifere gelegen gedeelten van de extremititeit.

Zijn de arterio-veneuze fistels in de buurt van de epiphysairschijven gelocaliseerd, dan ontstaat ter plaatse hyperaemie die de vermeerderde lengtegroei kan verklaren. Dit proces is te vergelijken met vermeerderde lengtegroei welke optreedt na fracturen en ontstekingen van het bot. (Harris 1930, Ingebrigtsen e.a. 1963, Kishikawa 1936, Langsteiner e.a. 1935, Lindsay Doig e.a. 1972.)

### **Ad. 3. Behoort het syndroom van Klippel-Trénaunay tot de phacomatosen?**

Sinds van der Hoeven in 1938 de term phacomatose heeft geïntroduceerd voor enige congenitale, neurologische ziektebeelden gepaard gaand met zowel vasculaire als pigment naevi, bijvoorbeeld de ziekte van von Recklinghausen, de tubereuze sclerose, de ziekte van Hippel-Lindau en het syndroom van Sturge-Weber, hebben sommige auteurs patiënten beschreven die zowel een phacomatose als het syndroom van Klippel-Trénaunay hebben. (Bonse 1951, Fellinger e.a. 1965, den Hartog Jager 1949, Kramer 1963, Louis Bar e.a. 1946, Meier 1954, Richard 1947, Sillevs Smitt en Vaandrager 1950, Wouters e.a. 1972). In hoeverre hier sprake is van een toevallige vondst, is niet duidelijk. Kinmonth wijst erop dat van de patiënten met congenitale vaatafwijkingen in de extremiteiten slechts 1% neurologische afwijkingen vertoont. (Kinmonth 1972.)

Het lijkt daarom niet juist het syndroom van Klippel-Trénaunay tot de phacomatosen te rekenen.

### **Ad. 4. Zijn de afwijkingen congenitaal ?**

De meeste auteurs zijn van mening dat de primaire afwijkingen zoals de naevus, de angiomen, de arterio-veneuze fistels aangeboren zijn. Vooral de naevus valt reeds bij de geboorte op. (Alajouanine e.a. 1935, Belov 1972, Bogaert e.a. 1947, Bourde e.a. 1955, 1957, Brandt e.a. 1965, Braun 1902, Cagiati 1907, Foster e.a. 1959, Horton 1932, ten Kate 1938, Knapper 1927, Kuffer e.a. 1968, Lynwood Herrington 1935, Mason e.a. 1935, Nisbet 1954, Richard 1947, Servelle e.a. 1948, Sillevs Smitt e.a. 1950, de Takats 1932.)

Andere klinische symptomen zoals venectasieën, beenverlenging en lymphoedeem zijn secundair en ontwikkelen zich pas in de loop der jaren. (Lopes e.a. 1955, van der Molen 1954, Parkes Weber 1907)

### **Ad. 5. Zijn de afwijkingen familiair ?**

De meeste auteurs zijn van oordeel dat erfelijkheid niet waarschijnlijk is, daar bijna alle patiënten geïsoleerd in families voorkomen. (Alajouanine e.a. 1935, Fellinger e.a. 1965, Kuffer e.a. 1968, Langsteiner e.a. 1935.)

Alleen bij de patiënt van Meier (1954) zou de moeder vele vasculaire- en pigmentnaevi hebben. De afwijkingen bij deze moeder zijn echter dermate uitgebreid en diffuus dat men moeilijk kan spreken van het syndroom van Klippel-Trénaunay.

#### **Ad. 6. Ontstaan door multipele congenitale arterio-veneuze fistels cardiale afwijkingen ?**

Er zijn misverstanden ontstaan over de vraag of op den duur congenitale arterio-veneuze fistels cardiale afwijkingen, met name harthypertrophie en decompensatio cordis veroorzaken. Bij bestudering van de literatuur blijken echter de gevallen met decompensatio cordis ontstaan te zijn door verworven arterio-veneuze fistels. Deze verworven arterio-veneuze fistels, traumatisch van origine, zijn in tegenstelling tot de congenitale meer centraal gelocaliseerd en bovendien bezitten zij een grotere diameter.

##### *Decompensatio cordis.*

Léliche heeft een 31-jarige man beschreven met een verwonding van de lies door een granaatscherf, waardoor een arterio-veneuze fistel is ontstaan tussen de arteria en vena iliaca externa. (Léliche 1919.) Door deze traumatische arterio-veneuze fistel is decompensatio cordis opgetreden, zich uitend in oedeem, ascites, vergrote lever en dyspneu d' effort. Volgens de consulterend cardioloog heeft deze patiënt echter al vóór het ontstaan van de traumatische arterio-veneuze fistel cardiale afwijkingen gehad. De patiënt klaagde namelijk reeds voor de eerste wereldoorlog over dyspneu d' effort. Na ligeren van de aan- en afvoerende vaten van de arterio-veneuze fistel met een diameter van 3 cm. zijn de klachten van patiënt sterk verminderd.

Caby noemt decompensatio cordis wel als mogelijkheid bij arterio-veneuze fistels. Hij heeft dit echter zelf nooit bij een patiënt waargenomen. (Caby 1945.)

Vele iatrogene arterio-veneuze fistels zijn de laatste jaren aangelegd voor hemodialyse van patiënten met chronische nierziekten. Zowel de uitwendige Scribner shunts met een diameter van ongeveer 2 m.m., als de inwendige Cimino-fistels met een diameter van 5 m.m. of meer geven slechts zelden tachycardie, maar geen decompensatio cordis. (Bast 1974, Lindstedt e.a. 1972, Verberckmoes e.a. 1967, Zucchelli e.a. 1970.)



### *Harthypertrophie.*

Hypertrophie van het hart wordt beschreven door Horton bij acht van een groep van vier en twintig patiënten met multiële congenitale arterio-veneuze fistels. (Horton 1932, 1935). Ook Adams en Richard constateren het ontstaan van hypertrophie van het hart door congenitale arterio-veneuze fistels. (Adams 1951, Richard 1947.)

Holman beschrijft het ontstaan van harthypertrophie bij traumatische arterio-veneuze fistels met een diameter van 1 tot 2½ cm. Volgens deze auteur geven de kleinere fistels met een diameter van enkele millimeters geen cardiale afwijkingen. (Holman 1924)

Lérische c.s. beschrijven het optreden van harthypertrophie na het aanleggen van arterio-veneuze fistels bij honden. Dit zijn echter fistels met een grotere diameter. Hoemeer centraal de fistel wordt aangelegd, des te eerder treden cardiale afwijkingen op. (Lérische e.a. 1941)

### *Geen cardiale afwijkingen.*

Dat er bij multiële congenitale arterio-veneuze fistels geen cardiale veranderingen optreden wordt vermeld door Ebstein (1918) Meier (1954), Rienhoff (1924), Wolf (1947). Ook Bourde is van mening dat cardiale complicaties bij congenitale arterio-veneuze fistels zeldzaam zijn door het kleine caliber en de perifere localisatie van deze fistels. (Bourde 1953)

### *Recidiverende longemboliën.*

Bouvrain e.a. (1957) beschrijven twee jonge patiënten met klinisch het syndroom van Klippel-Trénaunay zonder aantoonbare arterio-veneuze fistels. Bij beide patiënten treedt toenemend dyspneu d' effort op ten gevolge van pulmonale hypertensie, vastgesteld door middel van E.C.G., hartcatheterisatie en angio-cardiografie. De oorzaak van deze pulmonale hypertensie zijn recidiverende longemboliën. Eén van deze patiënten is overleden aan een grote recidief longembolie. Deze patiënt had veneuze angiomen en phleboliethen in de spieren van het bovenbeen.

Ook Fellingner beschrijft een patiënt met caverneuze angiomen, bij wie toenemend dyspneu d' effort optreedt. (Fellingner e.a. 1965)

Samenvattend kan men stellen dat behalve het sporadisch optreden van harthypertrophie er verder geen cardiale afwijkingen ontstaan door congenitale arterio-veneuze fistels.

Het steeds weerkeren in de literatuur van de gedachte dat er wel cardiale afwijkingen optreden moet men toeschrijven aan publicaties over patiënten met traumatische arterio-veneuze fistels.

## Casuïstiek van vóór het jaar 1900

Ook in de medische literatuur vóór het jaar 1900 zijn patiënten beschreven met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten. Voor een deel vertonen deze patiënten ook vermeerdering van beenlengte van de aangedane extremiteit.

Enige voorbeelden van ziektegeschiedenissen, soms met duidelijke tekeningen geïllustreerd, worden hier vermeld:

**1837.** Beck beschrijft een 28-jarige slager met congenitale misvorming van de rechter arm en schouder. De rechter arm is langer en dikker dan de linker, hetgeen het meest tot uiting komt in duim en wijsvinger. De subcutis voelt verdikt aan, aan de huid zelf zijn geen afwijkingen te zien. Een verdere nauwkeurige beschrijving van deze patiënt ontbreekt helaas.

De patiënt heeft geen klachten van de rechter arm. Therapie vindt dan ook niet plaats.

**1838.** Saint Hilaire beschrijft in zijn boekwerken over anomalieën bij mensen en dieren verschillende typen van reuzengroei. Hoewel er één patiënt bij is met naevi zijn de meeste afwijkingen echter van endocriene oorsprong.

**1850.** Foucher houdt een voordracht voor de Parijse-anatomen vereniging over een manlijke patiënt met aangeboren verdikte linker arm, schouder en been. De lengten van arm en been zijn beiderzijds gelijk. Op het linkerbeen, vanaf de lies tot de tenen, bevinden zich talrijke veneuze sinussen, echter geen varices.

**1856.** P. Broca beschrijft in zijn boek een 14-jarige jongen met een drie centimeter langer onderbeen. Enkele jaren te voren heeft patiënt een steekverwonding opgelopen van hetzelfde been. Door deze steekverwonding is een arterio-veneus aneurysma ontstaan.

**1856.** Devouges en Millard, beschrijven een 17-jarige jongeman die voor een fractuur was opgenomen.

Vanaf de leeftijd van een halfjaar zou de gehele rechter lichaamshelft groter zijn geworden dan de linker, vooral tot uiting komend in de eerste drie vingers en tenen. De rechter arm is langer dan de linker. Het lengteverschil zetelt vooral in de onderarm: 1½ centimeter; in de hand: 3 centimeter. De omtrek van de rechterarm bedraagt 4 centimeter meer dan die van de linker.

Het verschil in klinische lengte van het rechter en linker been bedraagt 3 centimeter. Op het rechter been zijn varices zichtbaar. Het is echter niet duidelijk op welke leeftijd deze zijn ontstaan.

Volgens de auteurs betreft het "hypertrophie" van botten en spieren. Haemangiomen bevinden zich op de rechter handrug en over bijna de gehele oppervlakte van het rechter been.

Intern en neurologisch onderzoek hebben bij de patiënt geen afwijkingen opgeleverd.

**1858.** Adams beschrijft een jongen van 19 jaar met aangeboren hypertrophie van het rechter been. Het beenlengte verschil bedraagt 1½ inch, het verschil in omtrek tussen beide benen bedraagt 1 inch.

Er bevindt zich een blauwe naevus op de dorsale zijde van het gehele rechter been, die zich aan de bovenzijde voort zet tot op het scrotum, echter niet de mediaanlijn overschrijdt. De naevus is leegdrukbaar.

De slagaderen in het rechter been maken bij palpatie de indruk breder te zijn dan die in het linker been.

**1858.** Chassaignac beschrijft een 18-jarige jongeman met aangeboren reuzengroei van rechter arm en been. De patiënt heeft rechts varices en veneuze teleangiectasiën. Deze teleangiectasiën komen ook voor op de linker helft van de borst en op de linker bovenarm. De laatste vijf jaar zijn ook uitgezette venen ontstaan op de linker bovenarm.

**1859.** P. Broca beschrijft een jongen van 11 jaar met congenitale progressieve ongelijkheid van beide lichaamshelften. Het verschil in beenlengte bedraagt 5½ cm., het verschil in armlengte 2 cm. ten gunste van links. Ook de linker borst- en buikhelft zijn vergroot ten opzichte van de rechter kant. Naevi en varices worden bij deze patiënt niet beschreven.

**1862.** W. Krause beschrijft een patiënt die op 7-jarige leeftijd door een hond in de linker hand is gebeten. In de loop van de jaren is de linker onderarm langer geworden dan de rechter, terwijl er op de strekzijde

van de linker onderarm blauwe, leeg te drukken zwellingen zijn ontstaan. Aan de buigzijde zijn eveneens zwellingen aanwezig, die echter dieper liggen en pulsaties vertonen. Pulsaties zijn ook aanwezig in zwellingen aan de tweede, derde en vierde vinger van de linker hand.

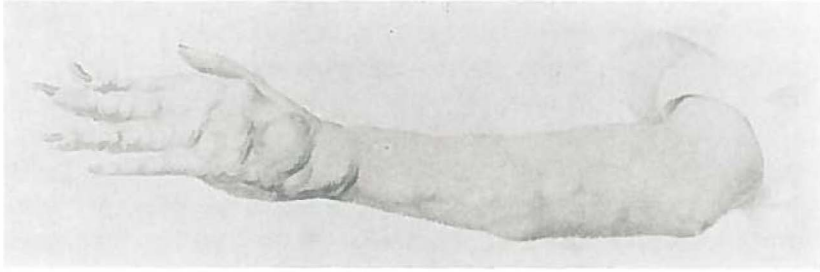


Fig. 1a. Patiënt beschreven door Krause (1862).

Linker onderarm, dorsale zijde, enige dagen voor de amputatie getekend.

Over de gehele linker arm zijn souffles hoorbaar. Omhoog heffen van de linker arm doet de zwelling kleiner worden. Naar beneden laten hangen doet de zwellingen toenemen in grootte.

Op 43-jarige leeftijd zijn aan de vingers zweren ontstaan. Conservatieve therapie in de vorm van compressie van de linker arm heeft geen resultaat opgeleverd. Uiteindelijk is de linker arm op 45-jarige leeftijd geamputeerd. Van het amputatie-preparaat zijn de vaten opgespoten en blootgelegd. (fig. 1b + 1c.)

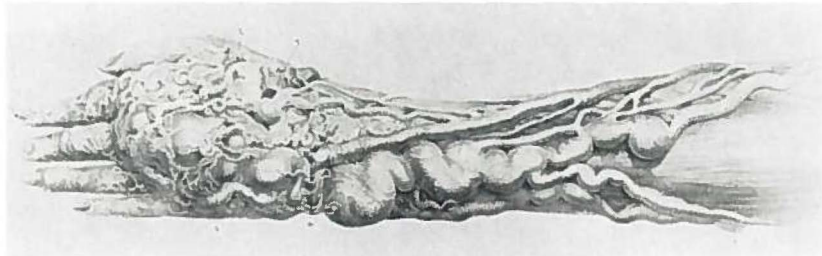
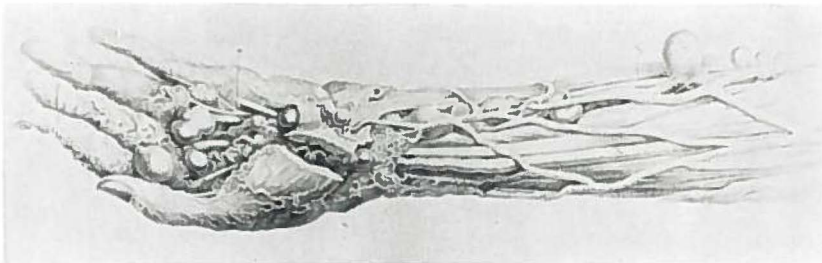


Fig. 1b. Volaire zijde amputatie praeparaat na opspuiten van de bloedvaten.

De vierde vinger was tevoren afgebonden.

Fig. 1c. Dorsale zijde amputatie praeparaat na opspuiten van de bloedvaten.

Duidelijk ziet men de arteria radialis, de arterio-veneuze aneurysmata en de verwijde, oppervlakkige venen. Ter plaatse van de basis phalangen bestaan dichte convoluten van kleine arteriën die rechtstreeks in kleine venen uitmonden. De wanden van deze venen zijn sterk verdikt tengevolge van media-hypertrophie. De aneurysmata hebben een dunne wand, hoofdzakelijk bestaand uit bindweefsel.

Microscopisch zijn weinig tot geen capillairen zichtbaar.

**1863.** Friedreich beschrijft een meisje van 16-jaar waarbij direct na de geboorte opviel dat de rechter gezichtshelft groter was dan de linker. Op de rechter wang en rechts in de hals bevinden zich pigmentvlekken met sterke beharing. De huid ter plaatse van de naevi is verdikt.

Er bestaat niet alleen hypertrophie van de weke delen, maar ook van de botten. Zelfs de tanden in de rechter kaakhelft zijn vergroot. De rechter helft van de tong is groter dan de linker, terwijl de smaak- en tastzin van de tong aan die zijde juist zijn verminderd.

Een jaar na het onderzoek is patiënte overleden aan typhus.

**1865.** W. Busch beschrijft een jongeman van 26-jaar met aangeboren hypertrophie van de linker voet. De hypertrophie is vooral gelocaliseerd in de eerste drie tenen. Het linker onderbeen is langer dan het rechter. Het lopen gaat hierdoor moeilijk.

De linker voet vertoont vermeerderde zweetsecretie.

Bij patiënt is amputatie volgens Pirogow verricht.

Bij onderzoek van het amputatie preparaat vindt de auteur veel onderhuids vetweefsel. Hiertussen bevindt zich een netwerk van kolossaal verdikte venen. Deze venen zijn niet uitgezet, maar de vaatwand is hypertropisch.

Aan arteriën en zenuwen vindt Busch geen afwijkingen. Van de botten zijn de diaphysen verhoudingsgewijs dun, de epiphysen zijn echter knoestvormig verdikt.

**1866.** Passauer beschrijft een jongen van 11-jaar met aangeboren hypertrophie van de linker wang.

De linker wang is rood van kleur en vast-elastisch van consistentie.

De roodheid zet zich voort op de linker neushelft, de slaap en de kin.

Op de laatste plaats bestaat er een scherpe begrenzing.

Ook de linker helft van de tong is vergroot, evenals de tanden en kiezen links.

**1867.** Friedberg beschrijft een meisje van 10-jaar met aangeboren reuzenontwikkeling van het rechter been en de voet. (fig. 2)

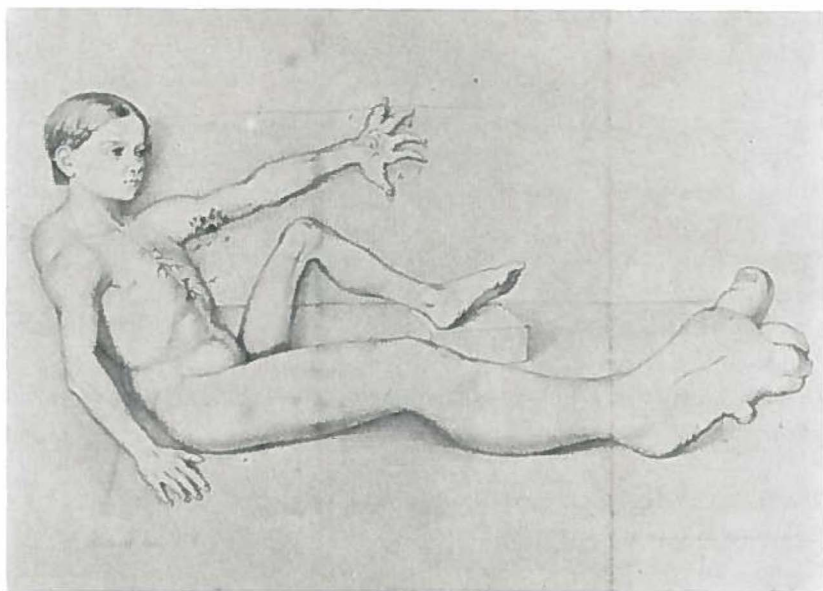


Fig. 2. 10-jarig meisje, beschreven door Friedberg (1867).  
Zie voor de verschillende afwijkingen de tekst.

Het beenlengte verschil bedraagt 18 cm., het verschil in omtrek van de voeten 12,5 cm.. De rechter voet is violet-rood. Er bestaat geen oedeem. De temperatuur van de huid is beiderzijds gelijk. Er zijn geen verwijde venen op het rechter been zichtbaar.

Er bestaat bekkenscheefstand met compensatoire lumbale scoliose, convex naar links.

Vanaf de navel naar het linker sleutelbeen lopen variceuze venen. Links op de rug bevinden zich, caudaal van grote onderhuidse vetgezwellen, veneuze teleangiectasiën.

Op de strek- en buigzijde van de linker onderarm zijn korrel- tot boongrote weke knobbels aanwezig. Sommigen zijn met de huid vergroeid, anderen zijn verschuifbaar op de onderlaag. Ter plaatse van de knobbels is de huid blauw van kleur. Op de linker handrug bevinden zich uitgezette venen.

De omtrek van de linker onderarm bedraagt 2 cm. meer dan rechts. Op de linker bovenarm en in de oksel is een hard aanvoelend bewegelijk netwerk aanwezig. De huid hierboven vertoont boongrote gele blazen.

Op vier-jarige leeftijd zijn er uitgebreide ontstekingen opgetreden van de aderen op de linker arm en de linker borsthelft. Deze ontstekingen zijn weer spontaan genezen. Volgens de moeder van patiëntje is de omvang van de linker arm hierna toegenomen.

Deze ontstekingen van de linker arm hebben zich hierna ieder jaar herhaald. Tijdens een dergelijke ontsteking is patiëntje door de auteur onderzocht. De huidtemperatuur was verhoogd. De linker hand was sterk gezwollen, glanzend van aspect en donkerrood van kleur. Op de buigzijde van de onderarm waren twee rode strepen zichtbaar. Op de linker schouder bevonden zich talrijke blazen, gevuld met een troebele gele vloeistof.

Patiëntje is behandeld met digitalis en vochtig verband, waarmee de ontstekingsverschijnselen snel zijn verdwenen.

In 1857 heeft patiëntje een phlegmoneuze ontsteking doorgemaakt van het rechter bovenbeen.

In 1858 is zij aan pulmonale tuberculose overleden. Obductie is niet verricht.

**1869.** Trélat en Monod hebben als eersten de congenitale, unilaterale hypertrophie uitgebreid beschreven aan de hand van twaalf patiënten. Klippel en Trénaunay verwijzen in hun publicatie ook naar deze auteurs. Volgens Trélat en Monod kan men niet van misvorming spreken, daar de verschillende onderdelen van de hypertrophische ledematen normale verhoudingen bezitten. Treedt de afwijking in het gezicht op dan ontstaat er wel misvorming.

De hypertrophie treedt vooral in bot- en spierweefsel op, misschien ook echter in het perifere vaatsysteem. De hypertrophie gaat dikwijls gepaard met varices. Hoewel de hypertrophie congenitaal is treedt wel progressie op na de geboorte. De varices ontstaan pas op latere leeftijd. De afwijkingen zouden meer rechts voorkomen dan links, bij de tot 1869 beschreven patiënten 7 x rechts en 3 x links.

De afwijkingen komen meer aan het been voor dan aan de arm. De hypertrophie van het been valt snel op door de houding- en loopstoornissen.

Neurologische afwijkingen bij de patiënten zijn door deze auteurs niet gevonden.

Wel bestaan er taches naeviformes, al of niet gecombineerd met varices. De naevi zijn reeds bij de geboorte aanwezig. Zij worden door de ouders eerder opgemerkt dan de vermeerde beenlengte. De naevi overschrijden de mediaanlijn niet.

Trélat en Monod pleiten voor het zo vroeg mogelijk stellen van de diagnose teneinde het verschil in beenlengte op te heffen of te beperken. Zij suggereren daartoe het dragen van elastische banden om het zieke been, prikkelen van de contralaterale extremitet door elektrische stroom en gymnastiek oefeningen. Eigen ervaring met deze behandlingsmethode hebben zij niet.



Eén patiënt is door Monod (1868) zelf onderzocht. Het is een 19-jarige jongeman met hypertrophie van de rechter lichaams helft, echter vooral van het rechter been. Dit been vertoont naevi, irregulair van vorm en leegdrukbaar. Op de binnenzijde van het rechter onderbeen bevindt zich een *ulcus cruris*. Het rechter been is 3 cm. langer dan het linker, de omtrekken van kuit en bovenbeen bedragen respectievelijk 2,5 en 3 cm. meer dan links. Het rechter been vertoont bovendien *varices*. De huid-temperatuur is rechts  $\frac{1}{2}$  tot  $1^{\circ}$  C hoger dan links. Neurologische afwijkingen bij de patiënten zijn door deze auteurs niet gevonden.

**1875.** Nicoladoni beschrijft een jongeman van 17 jaar, die sinds achtjarige leeftijd uitgezette venen heeft op de rechter arm. Deze venen zetten zich naar boven voort tot in de *fossa supraclavicularis*. (fig. 3)

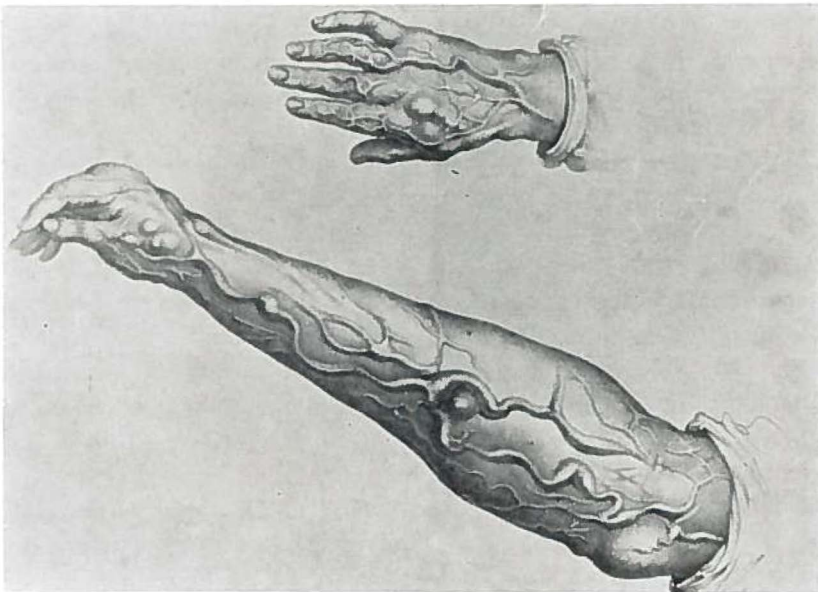


Fig. 3. Eerste patiënt van Nicoladoni met caverneuze haemangiomen en sterk uitgezette, geslingerd verlopende venen, vooral aan de radiaire zijde van de rechter arm.

De rechter arm is 3 cm. langer en 2,5 cm. dikker dan de linker. De huid temperatuur is in de eerste interdigitale ruimte rechts  $37\frac{1}{2}^{\circ}$  C, links  $23^{\circ}$  C. Bij de elleboog is het verschil in temperatuur minder indrukwekkend, namelijk respectievelijk  $34,5^{\circ}$  en  $36,9^{\circ}$  C. De arteriën in de rechter arm maken bij palpatie de indruk breder te zijn dan normaal. Boven deze arteriën is een *souffle* hoorbaar en een

thrill palpabel. De polsfrequentie bedraagt 96, bij dichtdrukken van de vingerdikke arteria brachialis rechts daalt de polsfrequentie tot 60. De rechter arm is rood van kleur en vertoont vermeerderde zweet-secretie.

In de eerste interdigitaalruimte bevindt zich een varix die pulsaties vertoont. Pulsaties zijn ook aanwezig in varices ter hoogte van de metacarpalia drie en vier.

De grootste afwijkingen liggen in het stroomgebied van de arteria radialis.

Nadat de rechter arm tien minuten ingezwachteld is geweest, is deze dunner geworden dan de linker arm. De omtrek van de linker bovenarm bedraagt 23,5 cm., die van de rechter 26 cm. Na dichtdrukken van de arterie slechts 19 cm. Nadat het dichtdrukken van de arteria brachialis is opgeheven, is 2 minuten later de rechter arm weer tot de oorspronkelijke omvang teruggekeerd.

Neurologisch zijn bij patiënt geen afwijkingen gevonden.

Nicoladoni stelt de diagnose op aneurysma cirsoïde van de rechter arm, gepaard gaand met variceuze venen. Ook de dieper liggende venen zijn sterk uitgezet, in de onderarm en elleboog zijn namelijk subfasciale zakken gevuld met bloed te voelen.

Op het ontstaan van deze afwijkingen en de te volgen therapie gaat deze auteur eigenlijk als eerste uitgebreid in.

Als tweede patiënt beschrijft Nicoladoni een 22-jarige vrouw. Op negentienjarige leeftijd is een progressieve zwelling aan de rechter enkel ontstaan. Het lopen is daardoor zeer pijnlijk.

Algemeen onderzoek van patiënte levert geen afwijkingen op.

Op de rechter binnenenkel is een grote zwelling zichtbaar, evenals vele uitgezette aderen. De zwelling vertoont pulsaties, een thrill is ter plaatse te voelen.

In de voetzool die vochtig is en licht rood van kleur, zijn op verschillende plaatsen souffles hoorbaar. Dichtdrukken van de uitgezette arteria tibialis posterior doet de pulsaties in de zwelling afnemen, de souffles in de voetzool verdwijnen.

Ook de rechter buitenenkel vertoont een gelijkvormig beeld. Hier is bovendien een caverneus haemangioom zichtbaar. De vena saphena magna is pinkdik en vertoont pulsaties.

De omtrek van de rechter voet bedraagt 1,5 cm. meer dan links, die van de enkel 2 cm..

Evenals bij de vorige patiënt bestaan er arteriële ectasie, uitgezette venen en directe arterio-veneuze verbindingen.

Bij deze patiënte is gerichte therapie toegepast in eerste instantie door

compressie, later door het onderbinden van de arteria femoralis. Beide methoden echter zonder blijvend resultaat.

In 1877 beschrijft Nicoladoni een derde patiënt. Dit is een 22-jarige man met een verdikte linker arm. Op deze arm zijn varices zichtbaar. De afwijkingen zouden bestaan sinds tweejarige leeftijd.

Op het achtste jaar is een heftige bloeding uit een wondje op de linker handrug opgetreden. De laatste tijd klaagt patiënt over pijn in de linker arm. Sinds een halfjaar is er een zweer, met trage genezingstendens, op de linker handrug ontstaan. (fig. 4)

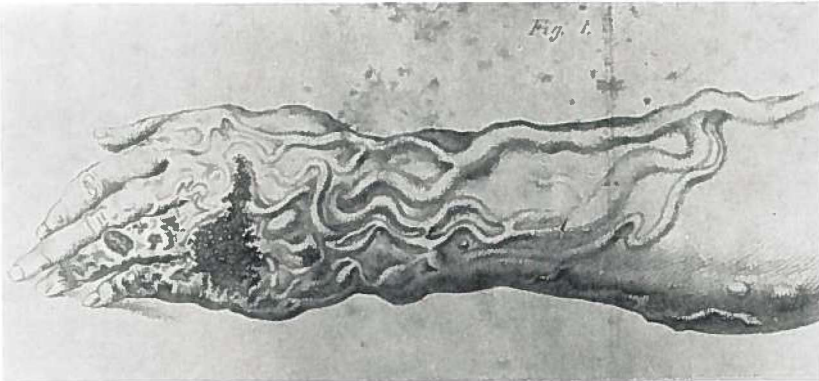


Fig. 4. Derde patiënt van Nicoladoni met caverneuze haemangiomen, uitgezette en sterk geslingerd verlopende aderen.

Op de handrug bevindt zich een ulcererende naevus.

Algemeen onderzoek levert geen afwijkingen op.

De pulsaties in de arteria subclavia zijn versterkt, terwijl ter plaatse een thrill te voelen is. Dit verschijnsel doet zich eveneens voor bij de arteria brachialis.

De geslingerd verlopende venae basilica en cephelica zijn pinkdik en vertonen bij naar beneden hangen van de arm pulsaties.

Op de onderarm bevinden zich aan de strekzijde vele uitgezette venen. De arteriae radialis en ulnaris zijn eveneens zo dik als een pink, een thrill is boven deze arteriën voelbaar. Distaal op de arm zijn talrijke leegdrukbaar zwellingen aanwezig. Deze zwellingen pulseren, er boven zijn souffles hoorbaar.

De linker hand is cyanotisch. Op de linker handrug bevinden zich kleine, rode naevi en een rijk communicerend venennet, dat pulsaties vertoont. De uitgezette venen zetten zich naar distaal op de vingers voort.

De linker arm is 6 cm. langer dan de contralaterale extremititeit.

Dichtdrukken van de arteria axillaris doet de linker arm dunner worden. De kleur van de arm wordt bleek, terwijl de venen zich minder vullen. De polsfrequentie daalt hierbij van 82 tot 68 slagen per minuut.

**1875.** Obalinski en Brouvicz beschrijven een 30-jarige vrouw, die sedert haar achtste jaar een verdikte linker onderarm en hand heeft.

De arteriën en venen van de linker arm zijn sterk uitgezet. Boven de arteria brachialis is een thrill voelbaar. Deze thrill verdwijnt bij compressie van de slagader.

Recent is een bloeding uit twee vingers van de linker hand opgetreden, waardoor het noodzakelijk is geworden amputatie van de bovenarm te verrichten.

Door opspuiting van het vaatstelsel van het amputatie-paerparaat is een normale arteria brachialis zichtbaar. Pas de zijtakken van de arteria brachialis lopen geslingerd en bezitten aneurysmatische verwijdingen. De venen zijn sterk uitgezet. Directe verbindingen tussen arteriën en venen zijn niet aantoonbaar.

**1879.** Bryk beschrijft een 26-jarige man, die sinds zijn jeugd oedeem heeft van de voeten. Het oedeem is progressief. Sinds zijn vijftiende jaar heeft hij tevens zweren aan beide voeten. Uit deze zweren stroomt lympe.

Ook de linker arm vertoont lymphoedeem.

Na een conservatieve behandelde bronchitis treedt afstoting van beide voetzolen op. Er worden nu met witte vloeistof gevulde blazen zichtbaar.

Met het doel het ontstaan van lympe in het rechter been te verminderen wordt de rechter arteria iliaca externa onderbonden. Dit geeft slechts enkele dagen een gunstig resultaat, daarna treedt mummificatie van enkele tenen op. Het lymphoedeem neemt opnieuw toe, gevolgd door lymphorrhagie.

Op de zevenentwintigste dag na de operatie is de patiënt ten gevolge van zijn slechte algemene toestand overleden.

Bij obductie wordt rechts een hydrothorax en een hydropericard gevonden. Langs de retroperitoneale grote vaten zijn conglomeraten van vergrote lymphklieren aanwezig. De lymphvaten in de linker arm zijn uitgezet.

Het lymphvaatstelsel van het linker been wordt opgespoten.

Zowel het diepe als het oppervlakkige lymphvaatstelsel zijn uitgezet en lijken op varices. De ductus thoracicus heeft distaal een diameter van 8 tot 9 m.m.. Ter hoogte van de achtste tot de vijfde thoracale wervel is het lumen van de ductus thoracicus versmald tot 2 m.m..

Daarboven tot de uitmonding van de ductus thoracicus in de linker vena subclavia weer sterk uitgezet. De uitmonding van de ductus thoracicus in de vena subclavia zelf is bij de obductie verloren gegaan. Of hier pathologie aanwezig was is dus niet te zeggen. Een duidelijke afvloedsbelemmering in het lymphvaatstelsel is niet gevonden, zodat hier volgens de auteur sprake is van lymphangiectasie.

**1880.** Fischer onderscheidt in zijn uitgebreide publicatie „der Riesenwuchs” de reuzengroei in twee typen:

*aangeboren reuzengroei*

De aangeboren reuzengroei verdeelt hij nog eens in:

- algemene hypertrophie.
- halfzijdige hypertrophie.
- hypertrophie van één extremititeit of gedeelte daarvan.

*verworven reuzengroei*

Onder verworven reuzengroei beschrijft Fischer hypertrophie van extremiteiten of gedeelten daarvan zoals:

- trommelstokvingers bij longafwijkingen.
- exostosen.
- vermeerderde lengtegroei van het bot door contusie, osteo-myelitis of een fractuur.

De aangeboren en verworven reuzengroei kunnen bovendien nog worden verdeeld in:

- ware reuzengroei: hierbij zijn alle weefsels betrokken.
- valse reuzengroei: hierbij ontstaat de vergroting alleen door hypertrophie van één soort weefsel.

– Als voorbeeld van aangeboren, valse reuzengroei beschrijft Fischer een baby van 9 maanden oud met hypertrophie van de vierde vinger van de rechter hand. De vinger is 6 cm. lang en 2 cm. dik. Er vindt exarticulatie van deze vinger plaats. Bot en weke delen van de vinger vertonen geen afwijkingen. Er bestaan echter talrijke uitgezette venen. Een halfjaar na de operatie ontstaat er hypertrophie van de gehele rechter arm.

Andere voorbeelden van patiënten met aangeboren, valse reuzengroei door ”hypertrophie” van bijvoorbeeld vetweefsel en lymphevaten zijn:

- Een 17-jarige jongeman met reuzengroei van het linker been. Hij moet bij het lopen het been met zijn arm mee slepen. De klinische lengte van het linker been bedraagt 87 cm., die van het rechter been

64 cm. De omtrek van de linker voet is 52 cm., rechts 21 cm.

Klinisch berust deze reuzengroei op vermeerdering van vetweefsel. Dit wordt bevestigd door biopsiën uit onder- en bovenbeen.

In verband met de grootte van de voet wordt amputatie volgens Chopart verricht. Pathologisch-anatomisch zijn de arteriën normaal, de venen zijn talrijk, uitgezet en dikwandig.

Uiteindelijk vindt bij patiënt bovenbeens-amputatie plaats. Het femur blijkt atrophisch en misvormd te zijn.

– Een kleuter van 3 jaar en 9 maanden heeft sinds de geboorte het linker been langer en dikker dan het rechter. De klinische lengte van het linker been bedraagt 46 cm., die van het rechter 44 cm.

Aan de huid zijn geen afwijkingen zichtbaar. De huidtemperatuur is aan beide benen gelijk.

Op de mediale zijde van het linker bovenbeen en op de binnen enkel bevinden zich cysteuze zwellingen. Deze zwellingen worden voor een deel verwijderd. Pathologisch-anatomisch blijken het met endotheel beklede, met elkaar in verbinding staande, ruimten te zijn. De zich in deze ruimten bevindende vloeistof is chemisch lymfe.

– Een 15-jarige jongeman met elephantiasis van de penis en hypertrophie van het linker been.

De elephantiasis van de penis is op 7 jarige leeftijd begonnen. Sinds vijf jaar bevinden zich blaasjes op de penis en op het scrotum, waaruit na perforatie chylus stroomt.

Sinds één jaar zijn ook kleine witte blazen op het linker been verschenen die eveneens doorbreken en dan gedurende enkele uren lekkage van chylus veroorzaken. In de chylus bevinden zich erythrocyten.

Het algemeen onderzoek levert geen afwijkingen op.

In verband met de sterk gezwollen voorhuid wordt circumcisie verricht. In het praeparaat zijn onderhuidse, onregelmatige, met endotheel beklede holten aanwezig waarin zich chylus bevindt.

Volgens Fischer bestaan er bij deze patiënt aangeboren lymphangiectasiën. Er moet bovendien verbinding bestaan tussen het lymph vaatstelsel, de chylusvaten en de venen.

– Een 24-jarige jongeman, die reeds bij de geboorte een drie centimeter groot vaatgezwel aan de linker onderarm heeft. Het vaatgezwel breidt zich in de loop van de jaren uit tot de elleboog. De linker onderarm en hand worden dikker, terwijl uitgezette venen op de hand en onderarm verschijnen. Bij naar beneden hangen van de arm neemt de omvang hiervan toe.

Sinds twee jaar ontstaan er zweren aan de vingers, waaruit soms bloedingen optreden.

De linker onderarm is 4 cm. langer en 6 cm. dikker dan de rechter. De linker arteria brachialis is verbreed en loopt geslingerd, er boven is een thrill voelbaar. De vena cephalica is sterk uitgezet. De onderarm en hand zijn roodblauw van kleur, de temperatuur van de huid is verhoogd ten opzichte van de andere arm.

Dichtdrukken van de linker arteria brachialis doet de omvang van de linker arm afnemen.

In shock wordt de patiënt in het ziekenhuis opgenomen. De shock is ontstaan door bloedverlies uit een ulcus op één van de vingers. De therapie bestaat uit onderbinden van de arteria axillaris. De zwelling van de linker arm neemt hierna na enkele dagen af. Na enige tijd keert de zwelling echter terug, terwijl opnieuw een arteriële bloeding optreedt. Hierna vindt amputatie, in de bovenarm plaats. De arteria brachialis bezit een diameter gelijk aan die van een arteria femoralis. Naar peripheer bestaat een net van grotere en kleinere arteriën, die zich steeds verder vertakken tot een diffuus vaatgezwel. Het aantal venen is toegenomen, zij zijn bovendien uitgezet. Er bestaat hypertrophie van vet-, spier- en bindweefsel. De botten zijn normaal van vorm en consistentie.

**1880.** L. H. Petit beschrijft twee vrouwelijke patiënten van respectievelijk 20 en 15 jaar oud. Beide patiënten hebben varices op de arm. Deze varices zijn tijdens de puberteit toegenomen. Gedurende de menses nemen de klachten over de pathologische arm toe.

In zijn publicatie haalt Petit vele auteurs aan, onder andere zijn naamgenoot J. L. Petit. Deze laatste beschreef reeds in 1790 een vrouw met een caverneus haemangioom in de onderarm. Dit haemangioom werd door een chirurg geïncideerd. Deze chirurg was echter een "chirurgien timide", die niet verder ingreep, waardoor de patiënte aan bloedverlies overleed.

**1889.** Nasse beschrijft achttien patiënten, gedeeltelijk met aangeboren, gedeeltelijk met op latere leeftijd ontstane lymphangiomen. Deze lymphangiomen zijn voor het merendeel in het halsgebied gelocaliseerd. Volgens de auteur is het logisch dat men deze afwijking veel in deze streek ziet, daar in het hoofd-halsgebied de meeste lymphestructuren aanwezig zijn.

De afwijking is aangeboren en berust op embryonale misvorming van het lymphvaatstelsel en niet op stuwning van lymphvaten. Volgens de auteur ontstaat bij mamma-amputaties wel stuwning in het lymphvaat-



stelsel in de arm, er treden echter geen lymphangiomen op. De lymphangiomen hebben wel verbinding met het aan- en afvoerende lymphvaatstelsel. Bij perforatie van een lymphangioom ontstaat namelijk lymphorrhoe, soms ook zijn de lymphangiomen leegdrukbaar. Volgens Nasse bestaat de therapie van de lymphangiomen uit extirpatie.

Patiënten met congenitale vaatafwijkingen van een lichaamsdeel, soms samengaan met toename van beenlengte, beschreven in de literatuur van de negentiende eeuw, kan men ook reeds in vier groepen indelen. Deze vier groepen zijn soms niet scherp af te grenzen. Deze vier groepen zijn:

1. naevus, varices en "hypertrophie"
2. arterio-veneuze fistels, varices en "hypertrophie"
3. caverneuze angiomen en "hypertrophie"
4. lymphangiectasiën- lymphangiomen en "hypertrophie".

De vijfde groep, zoals deze in hoofdstuk II is beschreven, en die wordt veroorzaakt door compressie of agenesie van het diepe veneuze stelsel, is door het ontbreken van angiografische mogelijkheden destijds niet beschreven.

*Ad. 1.* Onder deze groep vallen de patiënten beschreven door Klippel en Trénaunay, evenals de patiënten van Devouges en Millard, Chassaignac, Friedreich, Busch, Trélat en Monod, Fischer, Petit. (tabel 2)

*Ad. 2.* Voorbeelden van deze groep vindt men bij de patiënten beschreven door Nicoladoni en Fischer.

*Ad. 3.* De patiënten met caverneuze angiomen vertonen "pseudo-hypertrophie." De extremiteit, meestal de arm, is namelijk vergroot bij het naar beneden hangen. Wordt de veneuze afvoer verbeterd door de arm te heffen, dan wordt de desbetreffende extremiteit kleiner in omvang dan de contralaterale. Voorbeelden van deze patiënten zijn beschreven door Beck, Foucher, Krause, Nicoladoni, en Fischer.

*Ad. 4.* De patiënten met congenitale afwijkingen van het lymphvaatstelsel, zoals lymphangiectasiën en lymphangiomen, zijn minder in aantal dan patiënten uit de drie vorige groepen. Deze patiënten zijn onder andere beschreven door Bryk, Fischer en Nasse.



Wat betreft de oorzaak van de aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten veronderstellen de meeste auteurs uit de vorige eeuw reeds dat de primaire afwijkingen liggen in het bloedvat- en lymph vaatstelsel.

De theoriën over het ontstaan van deze afwijkingen zijn echter veelvuldig. Enige voorbeelden worden hier vermeld.

In de oudheid is een naevus beschouwd als zijnde een goddelijke afwijking, (Klippel-Trénaunay 1900). Later is de moeder voor deze afwijking verantwoordelijk gesteld. Enkele auteurs vermelden dat de moeder tijdens de zwangerschap is geschrokken. Zo is bij de patiënt van Busch de moeder tijdens de zwangerschap door een gans in de vinger gebeten. De auteur zelf vindt deze verklaring echter niet acceptabel. (Busch 1865)

Trélat en Monod veronderstellen als oorzaak van de hypertrophie vertraagde capillaire doorstroming van de extremiteit, te vergelijken met veneuze stase distaal van traumatische arterio-veneuze fistels. (Broca 1856, Trélat en Monod 1869). De vertraagde capillaire doorstroming ontstaat volgens hen niet door belemmering van de veneuze afvloed, maar door vaso-motorische parese. Op deze laatste hypothese gaan ze niet verder in.

Devouges en Millard (1856) veronderstellen dat de ontwikkeling van varices een actief proces is ten gevolge van vermeerderde doorbloeding van de desbetreffende extremiteit.

Friedreich (1863), Chassaignac (1858), Fischer (1880), en Friedberg (1867) noemen als oorzaak van "hypertrophie" belemmering van de lymfhe-afvloed. Omdat het een congenitale afwijking is moet de afvloedbelemmering een foetale oorzaak hebben, bijvoorbeeld intra-uteriene druk op afvoerende aderen en lymphbanen.

Krause (1867) veronderstelt dat in de arteriën in handpalm en voetzool een ontstekingsproces plaatsvindt, waardoor het capillaire vaatnet vernietigd wordt. Er ontstaan directe arterio-veneuze verbindingen, waardoor verhoogde perifere weerstand ontstaat. Ook Nicoladoni (1875) veronderstelt een arteriële ontsteking waardoor de arteriën uitzetten en meer bloed aanvoeren. De afvloed vindt plaats door arterio-veneuze fistels en hierdoor ontstaan secundair varices. Ook de naevi zouden door ontsteking ontstaan. Pigment in de naevus wordt als rest van peri-vasculaire ontsteking beschouwd.

Fischer (1880) oppert de theorie van de foetus in foeti. Dit verschijnsel ontstaat als een tweede foet in de eerste ingebed is. Deze afwijking zal men eerder aantreffen in de lumbosacraal streek dan in de extremiteiten.

Klippel en Trénaunay (1900) noemen verschillende mogelijkheden:

- vasculaire theorie.

Capillaire stase zou ontstaan ten gevolge van vasomotorische parese. Secundair hieraan ontstaan "hypertrophie" en varices.

- neurogene theorie.

De metamere localisatie van de naevi, zij komen dikwijls overeen met gebieden van herpes zoster, pleit voor een neurogene aandoening. Neurologische afwijkingen zijn bij alle beschreven patiënten niet gevonden.

- embryonale infectie.

Dit is de theorie die door Krause en Nicoladoni als mogelijke oorzaak wordt genoemd. Waar de laesie optreedt wordt in het midden gelaten.

- lymphvaat-afwijkingen.

Zij verwerpen deze theorie echter. Bij geen van de door hen beschreven patiënten komen klinisch lymphvaat-afwijkingen voor.

Eigenlijk alle auteurs beschrijven dat de naevus en de toegenomen beenlengte reeds vroeg in de jeugd zijn opgemerkt. Dikwijls reeds bij de geboorte, zodat zij waarschijnlijk congenitaal zijn.

Duidelijk aangeboren zijn de afwijkingen bij patiënten beschreven door Klippel en Trénaunay, Busch, Adams, Friedreich, Fischer, Foucher, Chassaignac, Petit, Bryk en Nasser. Bij de door hen beschreven patiënten zijn de afwijkingen namelijk direct na de geboorte door de ouders gesignaleerd.

De aangeboren afwijkingen vertonen tijdens de groeiperiode van het kind wel progressie, waardoor bijvoorbeeld de "hypertrophie" meer gaat opvallen. Dit geldt speciaal voor patiënten met aangeboren arterio-veneuze fistels, bij wie direct na de geboorte weinig afwijkingen aan de extremiteiten te zien zijn. De varices en aneurysmata ontwikkelen zich pas in de loop van de jaren. De varices nemen soms toe tijdens de menarche en de menses. (L. H. Petit 1880).

Krause (1862) beschrijft dat de afwijkingen bij zijn patiënt na een hondebeet in de jeugd zijn ontstaan. Echter reeds tijdens dit trauma spoot helderrood bloed uit de wond, hetgeen kan wijzen op reeds toen aanwezige vaatafwijkingen.

## Embryologie van bloed- en lymphvaten van de extremiteiten

De verschillende syndromen veroorzaakt door aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten worden toegeschreven aan stoornissen in de normale ontwikkeling van het perifere vaatstelsel. Daar bijvoorbeeld bij ontbreken of compressie van delen van het volwassen vaatstelsel bloed en lymfe vaak weer via eerder bestaande systemen circuleren, lijkt het belangrijk het ontstaan van het normale arteriële, veneuze en lymphvaatstelsel met hun onderlinge verbindingen in grote lijnen te beschrijven. Bovendien is het interessant te weten wanneer en in welk tijdsverloop de stoornissen in de ontwikkeling van het perifere vaatstelsel kunnen optreden.

In tegenstelling tot de ontwikkeling van het centrale vaatstelsel, dat wil zeggen hart en grote lichaamsvaten is over de ontwikkeling van het perifere vaatstelsel, met name arteriën en venen van de extremiteiten veel minder bekend. Bovendien zijn er slechts weinig orgaan-systemen die tijdens de embryonale periode zoveel en snelle veranderingen ondergaan als juist het vaatstelsel. (Haegel en Morelec, 1970).

De eerste bloedvat-elementen ontstaan omstreeks de achttiende dag in het aan de buitenzijde van de dooierzakwand gelegen mesenchym.

Dit mesenchym vormt min of meer bolvormige celgroepen, die bloed-eilandjes worden genoemd. (Arey, 1950, Haegel en Morelec, 1970). In deze eilandjes vormen zich holten, die later gaan samenvloeien. De mesenchymcellen rond de holten worden platter en worden het bloedvatendotheel. De centraal gelegen cellen worden primitieve bloedcellen: haemocytoblasten. Het primitieve endotheel is in staat verder uit te groeien waardoor vaatverbindingen tot stand komen en een continu netwerk van kleine vaatjes ontstaat. In de hechtsteel en in het chorion ontstaan bloedvaatwandcellen en waarschijnlijk ook bloedcellen uit mesodermstrengen. Enige dagen later verschijnen de eerste vasculaire elementen in het embryo zelf, waarna verbindingen met de reeds gevormde capillaire extra-embryonale netwerken tot stand komen. In het midden van de derde week is dit vaatsysteem bijna com-

pleet. Hierna ontstaan nieuwe vaten alleen door uitgroei van reeds aanwezige vaten.

Het eerste vaatsysteem is een capillaire plexus. Rondom het endotheel ontstaan uit het mesenchym later de andere lagen van de wand van het bloedvat.

In het begin zijn arteriën niet van venen te onderscheiden. De oorzaak of oorzaken waardoor verschillen in bouw tussen arteriën en venen optreden, is c.q. zijn onbekend. De meeste onderzoekers schrijven de differentiatie toe aan verschillen in druk en stroomsnelheid van het bloed.

Vermindert bijvoorbeeld de stroomsnelheid, dan wordt het vat wijder. (de Vriese, 1902.)

Door de talrijke en snelle functionele en topografische veranderingen in het embryo tijdens de ontwikkeling van de bloedvaten ontstaat een groot aantal variaties in de vertakkingspatronen van de kleinere vaten. Door de talrijke variaties is het soms moeilijk een normaal systeem te ontdekken. De embryoloog kan hierdoor de tussen-stadia in de ontwikkeling dikwijls slechts gissen.

De functionele en tengevolge daarvan ook topografische en systematische veranderingen in het vaatstelsel voltrekken zich vaak binnen één dag of zelfs in enkele uren.

Achtereenvolgens zullen worden beschreven embryologie van:

1. het arteriële vaatstelsel.
2. het veneuze vaatstelsel.
3. arterio-veneuze anastomosen.
4. het lymphvaatstelsel.

## **1. HET ARTERIËLE VAATSTELSEL**

Veel van de huidige kennis over de ontwikkeling van de periphere arteriën is te danken aan het werk van Bertha de Vriese (1902).

Hoewel zij wel menselijke embryonen onderzocht, moest zij, ten gevolge van de slechte fixatie-toestand daarvan, veel gebruik maken van embryonen van zoogdieren.

Wanneer nog slechts sprake is van mesenchymale blastemen en van zenuwen in de ontwikkelende extremitet, blijken om de zenuwen reeds enkele bloedvaten te liggen. Deze zijn onderling verbonden. (Müller 1905, Senior, 1924, de Vriese, 1902).

De vasculaire plexus treedt in de zich ontwikkelende bovenste extremitet op rondom de plexus brachialis en in de onderste extremitet om de nervi ischiadicus, tibialis en peroneus. Deze vasculaire plexus zijn

arteriëel. Bepaalde takken van dit arteriële stelsel ontwikkelen zich verder, terwijl andere takken atrophieren.

De Vriese heeft bij iedere zenuw een netwerk van endotheel kanalen gevonden. Dit wil zeggen, dat volgens haar in de eerste ontwikkelingsstadia iedere nerveuze weg ook een vasculaire weg zou zijn.

### **Ontwikkeling in de arm.**

In de voorste extremiteit wordt bij een embryo van 5 tot 6 weken de plexus brachialis begeleid door de arteria axialis. Deze wordt ten dele de latere arteria brachialis, die op geleide van de N. medianus loopt. Uit deze arterie ontspringen de volgende takken:

- de arteria radialis. Deze begeleidt de nervus radialis.
- de arteria ulnaris. Deze begeleidt de nervus ulnaris.
- de arteria mediana. Deze begeleidt de nervus medianus.

De arteria interossei volaris is de voortzetting van de axialis-brachialis-stam in de onderarm. In het toekomstige handgebied bevinden zich vier vasculaire lagen, twee dorsaal en twee volair. Al deze lagen hebben onderlinge verbindingen.

Bij een embryo van ongeveer vijf en een halve week vindt men reeds randvenen. Het arteriële vaatstelsel loopt centraal, er bestaan slechts twee oppervlakkiger takken: de arteria ulnaris en de arteria radialis. Bij een embryo van zes weken zijn de kraakbenige diaphysen van de lange pijpbeenderen reeds aanwezig. In het hand- en polsgebied atrophieert nu de arteria interossei volaris; de arteria mediana neemt de taak ervan over.

Bij een embryo van zeven weken is verdichting van de mesenchymale cellen om het endotheel zichtbaar. Dit is een eerste aanduiding tot vorming van andere lagen van de vaatwand. Bovendien gaat zich nu het diepe veneuze vaatstelsel ontwikkelen. Hiervóór waren slechts oppervlakkig verlopende randvenen aanwezig.

De periphere takken van de arteria ulnaris en van de arteria mediana anastomoseran met elkaar. Eén tak uit de plexus wordt de definitieve arteria ulnaris, die vrij proximaal in de onderarm uit de arteria brachialis opsplijt. De in de bovenarm ontspringende arteria ulnaris atrophieert ten dele.

De definitieve arteria radialis ontstaat pas bij een embryo van zeven en een halve week. Deze arterie is dus ontogenetisch jonger dan de arteria ulnaris. De arteria radialis ontstaat uit een vasculair anastomose gebied tussen de arteria radialis superficialis en de arteria axialis. Het proximale gedeelte van de arteria radialis superficialis atrophieert, het

resterende deel wordt de arteria recurrens radialis. De arteria mediana atrophieert distaal en wordt de kleine definitieve arteria mediana. Bij een embryo van elf weken is de volwassen toestand bereikt. De primitieve arteriën zijn verdwenen of fungeren als arteriën van de derde of vierde orde. Alleen de arteria brachialis (arteria axialis), de arteria interossei anterior en de arcus palmaris profundus, zijn persisterende vaten uit de vroegere embryonale periode.

### **Ontwikkeling in het been.**

In de onderste extremiteit bevindt zich bij een embryo van vijf en een halve week een axiale arterie. Deze ontstaat uit de art. umbilicalis en gaat aan de dorsale zijde van het been naar distaal. Centraal loopt de kleinere arteria femoralis, die zich vertakt in de oppervlakkige lopende arteria tibialis en de dieper lopende arteria interossei cruris.

Deze laatste geeft twee perforerende takken af naar dorsaal, die anastomoserende met de arteria peronei profunda. Deze laatste arterie is de voortzetting van de arteria axialis.

Het veneuze vaatstelsel loopt, evenals dit bij de arm het geval was, in dit stadium alleen oppervlakkig.

Bij het embryo van zes weken is de arteria saphena die mediaal van de arteria femoralis loopt en hieruit ontspringt, sterker ontwikkeld dan tevoren. De arteria saphena vertakt zich ter hoogte van de knie in twee takken, één oppervlakkige en één diepere. Boven de knie anastomoseert de arteria femoralis met de arteria axialis.

Bij een embryo van zeven weken ontstaat celverdichting om het endotheel.

Het oppervlakkige veneuze vaatstelsel ontwikkelt zich verder, het diepe veneuze systeem gaat verschijnen. De arteria axialis gaat plaatselijk in betekenis achteruit, terwijl daarentegen de arteria femoralis zich juist sterker ontwikkelt.

Bij een embryo van zeven en een halve week ontspringt proximaal uit de arteria femoralis de arteria profunda femoris. Tussen deze twee vaten loopt de sterk geatrophieerde arteria axialis tot aan de distale epiphyse van het femur. Op deze hoogte buigt de arteria femoralis dorsaalwaarts. De arteria axialis mondt hier in de arteria femoralis uit. De uit de arteria axialis ontspringende vaten atrophieëren eveneens, behalve de arteria peronei profunda. Deze wordt later de arteria tibialis anterior. De arteria tibialis wordt in het volwassen stadium de arteria tibialis posterior. De arteria saphena atrophieert en wordt de arteria genu suprema, die uit de arteria femoralis ontspringt.

Bij een embryo van acht weken is de arteria axialis nog verder in be-

tekenis achteruit gegaan. Zij is nu een begeleidende arterie van de nervus ischiadicus en wordt de *arteria comitans nervi ischiadica* genoemd.

De *arteria tibialis anterior*, *arteria tibialis posterior* en *arteria peronea* ontspringen uit de *arteria poplitea*.

Bij een embryo van negen weken is het volwassen vaatpatroon bereikt. Het uiteindelijke patroon van de grote arteriën is dus secundair gevormd. De primair belangrijke vaten voor de onderste extremiteit, zoals bijvoorbeeld de *arteria axialis* zijn geatrophieerd of zelfs geheel verdwenen.

## 2. HET VENEUZE VAATSTELSEL.

Tijdens de ontwikkeling van de bovenste en onderste extremiteiten wordt het bloed in de zesde embryonale week via een primitieve capillaire plexus naar de randvenen gevoerd (Senior 1924). De verdere veneuze ontwikkeling vindt plaats in de volgende vier weken.

Bij de vorming van de arm atrophieën de radiale randvenen. De ulnaire randvene, die oorspronkelijk uitmondt in de *vena postcardinalis*, blijft bestaan en wordt de *vena basilica*. Deze laatste *vena* gaat centraalwaarts over in de *vena axillaris*. De *vena axillaris* zet zich voort als de *vena subclavia* en mondt dan uit in de *vena praecardinalis*. De *vena cephalica* ontstaat secundair in samenhang met de radiale randvene. Zij mondt eerst in de *vena jugularis interna*, maar tenslotte in de *vena axillaris* uit.

In tegenstelling tot de situatie in het been is het "diepe" veneuze vaatstelsel van de arm weinig ontwikkeld. De *arteria brachialis* wordt slechts door enkele kleine *venae comitantes* begeleid.

Bij de vorming van het been zijn de randvenen via de *venae sacrocardinales* verbonden met de *venae post-cardinales*, de latere *venae iliacae*. Tijdens de verdere ontwikkeling van het been verdwijnt de tibiale randvene, de fibulaire blijft grotendeels bestaan. De *vena saphena magna* splitst zelfstandig af uit de *vena post-cardinalis* en geeft de *vena femoralis* en de *vena tibiales posteriores* af; neemt daarna de fibulaire randvene in zich op ter hoogte van de knie. Distaal van de knie wordt de randvene de *vena tibialis anterior* en de *vena saphena parva*. De *vena glutea inferior* is waarschijnlijk ook een rest van de fibulaire randvene. De *vena saphena parva* voert het bloed af via de *vena ischiadica* en de gluteaal venen naar de *vena hypogastrica*. De transformatie van de lange oppervlakkige fibulaire randvene naar een kortere, die dan meestal uitmondt in de *vena poplitea* en de secundaire ontwikkeling van een diep veneus vaatstelsel kunnen gezien worden als

noodzakelijke aanpassingen aan de lengte van de menselijke onderste extremiteit en de rechtopgaande houding. (Kosinski, 1926.)

De ontwikkeling van kleppen in de venen geschiedt door vouwen in de tunica intima. De kleppen zijn bicuspidaal, het aantal kleppen neemt in het diepe stelsel van distaal naar proximaal af. Hun aantal kan echter sterk variëren (Kwakye en van Limborg, 1971.)

In de onderste extremiteit ontstaat uiteindelijk een diep veneus vaatstelsel, dat bestaat uit de *venae tibiales anteriores*, *venae tibiales posteriores* en de *vena femoralis profunda* in het bovenbeen. Het oppervlakkige systeem bestaat uit de *vena saphena magna*, die het bloed afvoert vanaf de mediale voetrand en uit de ontogenetisch oudere *vena saphena parva*. Deze laatste anastomoseert meestal (57,3%) met de *vena poplitea*. In 33% der gevallen eindigt de *vena saphena parva* in de *vena saphena magna* of in de *vena femoralis profunda*, en in 9,7% der gevallen reeds in het onderbeen in de *vena saphena magna* of in de kuitvenen (Kosinski, 1926.)

De kleppen in het oppervlakkige systeem zijn onregelmatig gerangschikt.

### 3. DE ARTERIO-VENEUZE ANASTOMOSEN.

Behalve het capillaire net als verbinding tussen het arteriële en veneuze vaatstelsel bestaan er ook physiologische arterio-veneuze anastomosen. (Grosser, 1902, Clara, 1938.)

De arterio-veneuze anastomosen komen vooral voor in het nagelbed, in de eindleden van vingers en tenen, de thenar en de hypothenar.

De ligging van de anastomosen varieert van zeer oppervlakkig tot in het periost van de phalangen. Verder zijn arterio-veneuze anastomosen aanwezig in tong, lippen, wangen, oogleden, oren en darmen.

Recent zijn zij ook aangetoond in het kapsel van het kniegewricht en de aangrenzende diaphysen. (Kwakye, 1972.)

Histologisch zijn de arterio-veneuze anastomosen moeilijk te identificeren. Dit gelukt slechts door gebruikt te maken van injectie-technieken. De arterio-veneuze anastomosen zijn in twee soorten te verdelen:

- a. dunne rechte, endotheliale structuren met een wand van gladde spiervezels. De spiervezels zijn zowel in de lengterichting, als circulair gerangschikt. De *elastica interna* ontbreekt.
- b. kluwenvormige endotheliale structuren met epitheloïde cellen in de wand.

De afvoerende venulae van de arterio-veneuze anastomosen zijn dun



en wijd om een grote, plotselinge bloedtoevoer te kunnen verwerken. De arterio-veneuze anastomosen liggen ten opzichte van de bloedstroom vóór het capillaire net, waardoor dit laatste kan worden kortgesloten. Behalve de doorstroming van een bepaald orgaan kunnen de arterio-veneuze anastomosen ook de perifere bloeddruk en de temperatuur van het lichaam regelen.

Door middel van micro-bolletjes zijn arterio-veneuze anastomosen aangetoond. Micro-bolletjes, die normaal het capillaire systeem niet kunnen passeren, kunnen namelijk wél teruggevonden worden in venen.

Brakkee (1971) heeft bij extremiteten van honden de kwantitatieve bloeddorstrooming door de arterio-veneuze anastomosen kunnen meten door gebruikt te maken van radio-isotopen indicatoren, die al of niet het capillaire net kunnen passeren.

In weefselculturen kan ontwikkeling van vaten plaatsvinden. Worden de groei-omstandigheden verslechterd, dan treden ongewone en bizarre vaatvormen op. In de ontwikkeling van cellen bestaat een stadium, waarin deze zeer gevoelig zijn voor de omgeving en waarin iedere beschadiging een abnormale groei en ontwikkeling kan geven. In vitro is het door irritatie inderdaad gelukt om een arterio-veneuze verbinding te laten voortbestaan. (Rienhoff, 1924)

#### 4. HET LYMPHVAATSTELSEL.

De eerste lymphvaat-structuren verschijnen in het relatief lange halsgebied bij embryonen van zes weken oud. Dit is twee tot drie weken later dan de aanleg van het arteriële- en veneuze vaatstelsel.

(Mayerson, van der Putten, 1971.)

Lateraal van de *venae prae-cardinales* ontstaan uit en naast deze venen de *saccus lymphaticus jugularis* en de *saccus lymphaticus axillaris*. Bij embryonen van zes en een halve week oud heeft de *saccus lymphaticus axillaris* zich in laterale richting evenwijdig aan de reeds aanwezige *vena subclavica* uitgebreid. Er ontstaat nu ook een *lymphplexus* in het borstgebied, terwijl in het buikgebied de *plexus lymphaticus mesentericus* en de *plexus lymphaticus lumbalis* ontstaan.

Bij embryonen van zeven weken oud bestaat er verbinding tussen de meest caudale en de meest craniale *saccus lymphaticus*. Deze verbinding is ontstaan uit de gepaarde *ductus thoracicus*, waarvan de rechter gaat anastomosereren met de linker *saccus lymphaticus jugulo-axillaris*.

Vanuit de axillaire *lymphplexus* groeien de lymphvaten langs de bloedvaten in het losmazige bindweefsel van de okselholte en bereiken zo de zich ontwikkelende arm.

Bij embryonen van zeven en een halve week oud is ook de plexus lymphaticus iliacus ontstaan. Deze reikt echter niet verder naar distaal dan de bekkenrand of de lies.

Bij embryonen van acht weken maken alle lymphvaatstructuren contact met elkaar. Zij groeien in de arm langs de arteria brachialis en de venae basilica en cephalica tot aan de polsen, in het been langs de arteria en vena femoralis en de vena saphena magna tot iets distaal van de knie.

Het gehele arteriële ontwikkelingsproces der extremiteiten speelt zich af tussen de vijfde en tiende embryonale week.

De ontwikkeling van het veneuze vaatstelsel speelt zich af in dezelfde tijdsperiode. Vele venen die in eerste instantie een belangrijke afvoerweg waren, verdwijnen uiteindelijk. Hun functie wordt overgenomen door later gevormde venen. In tegenstelling tot de arteriële ontwikkeling treden bij de veneuze soms zelfs veranderingen op in de stroomrichting van het bloed.

Afwijkende loop van arteriën en venen moet ontstaan binnen het tijdsbestek van vijf weken. Zulke variaties bestaan dan meestal uit het persisteren van anders verdwijnende bloedvaten. In de nederlandse literatuur zijn o.a. anomalieën van de vena cava inferior en de vena iliaca beschreven (Tacoma en Mulder 1968, Mulder en de Boer 1972.) Hoewel stoornissen in de ontwikkeling van het perifere bloedvaatstelsel tussen de vijfde en tiende embryonale week vallen, moet men wel bedenken dat de oorzaak van het optreden van deze stoornissen bij de congenitale vaatstoornissen beschreven in dit proefschrift, in een nog vroeger stadium kan liggen, gezien het feit dat meestal één gehele extremiteit bij het proces is betrokken.

Behalve de verbinding tussen het arteriële en het veneuze vaatstelsel via capillairen zijn in sommige lichaamsdelen of organen ook arterio-veneuze anastomosen aanwezig.

Het lymphvaatstelsel wordt twee tot drie weken later gevormd dan het arteriële- en het veneuze vaatstelsel. Het lymphvaatstelsel ontwikkelt zich uit en in directe samenhang met het veneuze vaatstelsel. Behalve links in de hals verdwijnen normaliter alle andere lymphatico-veneuze verbindingen.

## Het röntgenologisch onderzoek

Aangezien patiënten met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten afwijkingen kunnen hebben aan botten, vaatstelsel, of lymphvaten en zelfs een combinatie kunnen hebben van afwijkingen aan deze orgaan-systemen, komen de volgende röntgenologische onderzoeksmethoden in aanmerking (Lérische 1949, Servelle 1962, Staple en Bliznak 1973):

- I. overzichtsfoto.
- II. arteriografie.
- III. phlebografie.
- IV. lymphangiografie.
- V. röntgenologische meting van de beenlengte.

### **I. Overzichtsfoto.**

Men kan op de overzichtsfoto meerdere afwijkingen tegenkomen. (Staple en Bliznak, 1973.) Soms zijn hiervoor vergelijkende foto's nodig van beide extremiteiten.

De volgende afwijkingen kunnen op een overzichtsfoto worden gevonden:

#### *1. afwijkingen in de lengte groei.*

Toe- of afname van de lengte van één der extremiteiten is alleen te zien indien men beschikt over vergelijkende foto's van beide extremiteiten. De overzichtsfoto is niet geschikt om de juiste lengte te bepalen, daarvoor is een speciale techniek nodig. Deze techniek wordt beschreven onder V.

#### *2. afwijkingen in de botstructuur.*

Afwijkingen in botstructuur ziet men bij caverneuze angiomen die zowel subcutaan, als in de spieren en het bot kunnen voorkomen. Er kunnen daardoor cysteuze afwijkingen en ontkalking van het bot

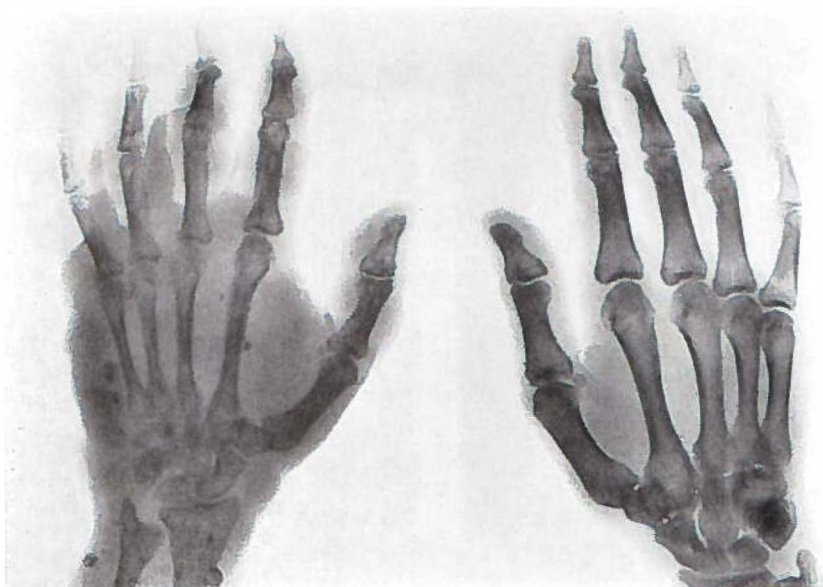


Fig. 5. Weke delen schaduw links versterkt ten opzichte van de rechter hand tengevolge van caverneuze angiomen.

Atrophie van botten. Vele cysteuze ophelderingen in de phalangen. Phleboliethen.

zichtbaar zijn (fig. 5.) Het bot krijgt hierdoor een wormstekig beeld. De botten zijn vaak verkort en versmald in tegenstelling tot de lengtevermeerdering die optreedt bij veneuze stase bij andere aangeboren vaatafwijkingen. (Müller e.a. 1969, Servelle e.a. 1948.)

Periostreactie, vooral van de fibula, kan ontstaan bij jarenlange veneuze stase. De corticalis van de tibia kan om dezelfde reden spoelvormig verdikt zijn. (fig. 6). Aan het femur ziet men deze afwijkingen zelden. (Balducci 1965, Betoulières e.a. 1955, Mayer e.a. 1959.)

### 3. afwijkingen in de weke delen.

Afwijkingen in de weke delen kunnen worden veroorzaakt door caverneuze angiomen. Deze angiomen geven, als zij met bloed zijn gevuld, de overzichtsfoto een vlekkelig aspect. Ongeveer de helft van deze angiomen bevat bovendien phleboliethen (fig. 5.)

## II. Arteriografie.

Serie-angiografie is de aangewezen methode voor het aantonen van arterioveneuze fistels of andere arterie-anomalieën in de extremiteiten. Een voorbeeld van arterie-anomalie is agenesie van de arteria femo-

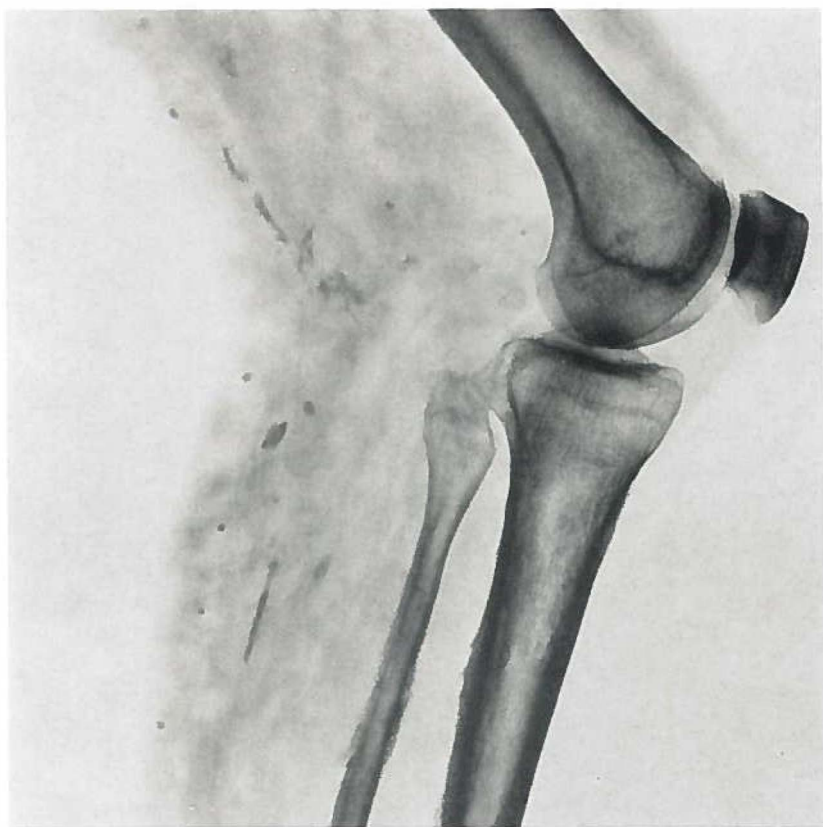


Fig. 6. Periost reactie van tibia en fibula. Weke delen vlekkelig afgebeeld ten gevolge van caverneuze angiomen. Tevens phleboliethen aanwezig.

ralis superficialis en het persisteren van de arteria ischiadica (Servelle 1962.)

Van het röntgencontrastmiddel, een organische diijood of trijood verbinding wordt via percutane injectie 20-25 ml. gespoten in de arteria subclavia of arteria brachialis bij het onderzoek van de arm, in de arteria femoralis communis bij onderzoek van het been (Seldinger, Müller 1969.)

De Reus en Vink geven de voorkeur aan percutane lumbale aortografie omdat hierdoor de kans op vaatspasmen in het te onderzoeken been vermindert, terwijl men bovendien een contrôle-angiogram verkrijgt van de contralaterale, gezonde extremititeit. (de Reus en Vink, 1955.)

Aan een serie-angiogram kan men de volgende fasen onderscheiden:  
(Piulachs e.a. 1953, de Reus en Vink 1955.)

1. arteriële phase.
2. capillaire phase.
3. veneuze phase.

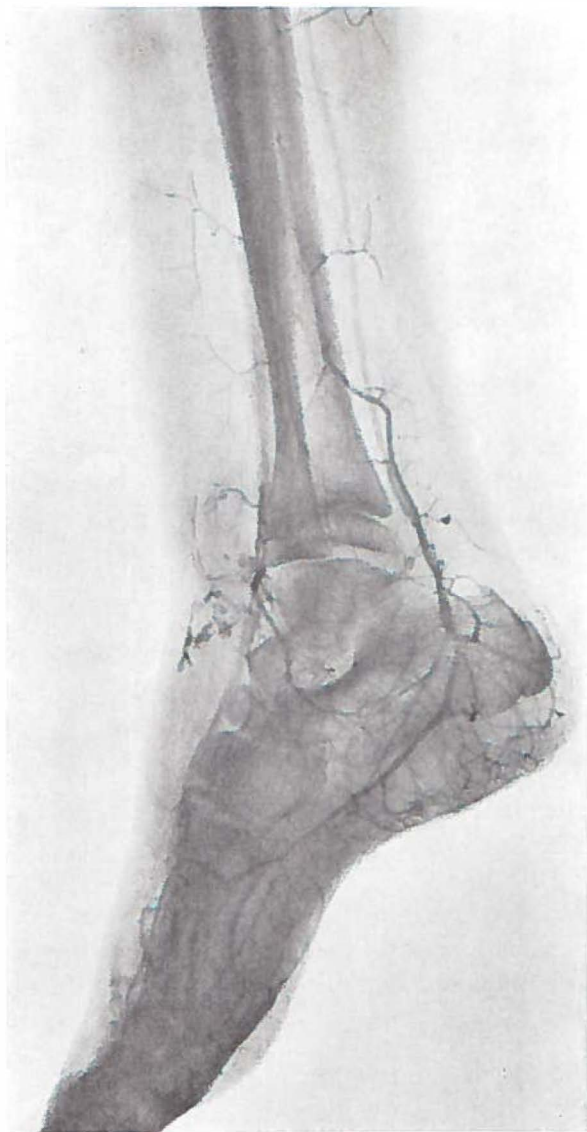


Fig. 7. Arterio-veneuze anastomosen in voetzool en hiel (physiologisch) en arterio-veneuze fistels (pathologisch) ter hoogte van de enkel met vroeg veneuze phase.

#### *ad. 1. arteriële phase.*

De diameter van arteriën neemt in de extremiteiten van proximaal naar distaal af. Het contrastmiddel blijft langer in de distale fijne arterietakken aanwezig dan in de grotere proximale vaten. De nog net waarneembare arteriën hebben een diameter van 0,1-0,2 m.m..

Normaal is de arteriële phase geëindigd voordat de venen op hetzelfde niveau met contraststof gevuld worden. Uitzondering hierop vormen de vingertoppen, tenen, voetzolen en hielen waar veel physiologische arterio-veneuze anastomosen voorkomen. Deze arterio-veneuze anastomosen worden vooral zichtbaar bij toestanden van vasodilatatie, zoals bijvoorbeeld tijdens narcose. (van der Stricht 1972) (fig. 7.)

De arterio-veneuze anastomosen hebben een diameter die drie à viermaal zo groot is als die van capillairen. De arterio-veneuze anastomosen zijn zelf niet op het angiogram aantoonbaar, dat wil zeggen dat zij niet worden afgebeeld, wel de aan- en afvoerende vaten. (Bourde e.a. 1955, Gabriël e.a. 1954, Vogler e.a. 1953, Martorell 1950, Müller 1969, Servelle 1962.)

Direct aantoonbaar zijn alleen de grotere arterio-veneuze fistels, meestal traumatisch van origine, tussen de meer centraal gelegen arteriën en venen.

Bij langdurig bestaan van arterio-veneuze fistels zijn de aanvoerende slagaderen verbreed en verlopen zij geslingerd. (May e.a. 1959.) Op jeugdige leeftijd ziet men deze afwijkingen nog niet.

#### *ad. 2. capillaire phase.*

De capillairen zelf worden tengevolge van de geringe doorsnede niet individueel op de röntgenfoto afgebeeld. Alleen bij een grote, locale opeenhoping van capillairen ontstaat pooling van contraststof. Dit kan men zien bij een capillair angioom, (naevus flammeus) (fig. 8.)

#### *ad. 3. veneuze phase.*

De veneuze phase is dikwijls moeilijk vast te leggen door de grote verdunning van het contrastmiddel. Deze phase wordt echter wel zichtbaar binnen een tijdsbestek van 8 seconden bij de aanwezigheid van arterio-veneuze fistels. (fig. 7). Normaal treedt de veneuze phase ongeveer na 13 seconden op (Piulachs e.a. 1953, Servelle 1962.)

### **III. Phlebografie.**

Er bestaan drie verschillende soorten phlebogrammen:

1. ascenderend phlebogram.
2. descenderend phlebogram.
3. transossaal phlebogram.





Fig. 8. Pooling van contrastmiddel in capillair angioom.  
De distale arteria femoralis superficialis is nog vaag gevuld  
met contrastmiddel.

*ad. 1. Ascenderend phlebogram van het been.*

Het normale ascenderende phlebogram verkrijgt men door percutane punctie of venasectie van een periphere oppervlakkige ader. Indien het om agenesie van de bekkenvenen of vena cava inferior gaat verricht men punctie van de vena femoralis. (Bétoulières e.a. 1959, van der Heyde 1961.)



Bij het been wordt het oppervlakkige veneuze systeem door middel van een tourniquet vlak boven de enkel afgekneld, waardoor het contrastmiddel alleen via het diepe veneuze stelsel kan afvloeien. Het afbeelden van het diepe veneuze stelsel is van belang omdat bij aangeboren vaatmisvormingen in de extremiteiten agenesie kan bestaan van een gedeelte of van het gehele diepe veneuze systeem, soms zelfs van de bekkenvenen. (Becker e.a. 1967, Martorell e.a. 1962, Müller e.a. 1969, Servelle 1962.) Het contrastmiddel wordt bij agenesie van een gedeelte of van het gehele diepe veneuze stelsel afgevoerd via het oppervlakkige veneuze systeem, soms echter via abnormale diepe venen zoals de vena ischiadica (May e.a. 1959, Servelle 1962.)

Servelle waarschuwt tegen drogbeelden, waarbij het lijkt alsof er afvloedbelemmering bestaat in de diepe venen. Er worden dan echter geen collaterale venen zichtbaar. Dikwijls moet men meerdere malen de phlebografie herhalen voordat men de diagnose agenesie of compressie van diepe venen kan stellen. (Servelle 1962.)

Bij sufficiënte venae perforantes zal het oppervlakkige venen-systeem op het phlebogram niet zichtbaar worden.

De diepe aderen in het onderbeen zijn dubbel aangelegd, met in de periferie veel onderlinge verbindingen (Gullmo 1963.) Ook de vena poplitea en de vena femoralis superficialis kunnen dubbel aangelegd zijn. Het kaliber van deze venen kan in beide benen soms sterk verschillen. De diepe venen bevatten veel kleppen, afnemend in aantal van distaal naar centraal. Zij worden op het phlebogram als een parelsnoer afgebeeld in tegenstelling tot hetgeen men ziet bij de oppervlakkige venen.

#### *Ascenderend phlebogram van de arm.*

Het phlebogram van de arm verkrijgt men door percutane punctie van een ader op de handrug of in de fossa cubiti. De röntgenopnamen dienen met licht geabduceerde arm gemaakt te worden daar er anders kans bestaat op compressie van de vena axillaris.

De voornaamste veneuze afvoer van de arm vindt plaats via de mediaal, oppervlakkig verlopende vena basilica en de lateraal, oppervlakkig verlopende vena cephalica. De diepe, langs de arteriën lopende, venae comitantes spelen ten opzichte van het oppervlakkige systeem slechts een ondergeschikte rol. De vena basilica dringt door de mediale bicepskop naar binnen en zet zich dan voort als vena brachialis, vena axillaris en vena subclavia. De vena cephalica mondt ter hoogte van de eerste rib in de vena subclavia uit.

De armvenen hebben kleppen. Proximaal in de vena subclavia ligt een

klep beschreven door Tagariello. Deze klep opent en sluit respectievelijk bij in- en uitademing. Daardoor kan men op een phlebogram van de arm een gestuwde vena subclavia zien met een plotselinge afsluiting ter plaatse van deze klep. Er is dan echter geen collaterale veneuze circulatie zichtbaar, zoals men die ziet bij trombosen van de vena subclavia.

Vernauwing van de vena subclavia kan men ook zien bij het bestaan van een neurovasculair compressie syndroom.

Caverneuze angiomen worden niet via ascenderende phlebografie met contrastmiddel gevuld. Zij ontvangen namelijk bloed via het capillaire stelsel of via arterio-veneuze fistels. (Olivier 1957, Servelle 1962.)

#### *ad. 2. Descenderend phlebogram.*

Dit onderzoek is bij de aangeboren vaatmisvormingen in de extremiteiten niet van belang, daar men alleen geïnformeerd wordt over klep insufficiëntie van het diepe veneuze stelsel. Klepinsufficiëntie treedt hoogstens als late complicatie op door vermeerderde bloedafvoer bij multipale congenitale arterio-veneuze fistels. (Piulachs e.a. 1953, Staple en Bliznak 1973.)

#### *ad. 3. Transossaal phlebogram.*

Indien op een ascenderend phlebogram geen diep veneus stelsel wordt afgebeeld kan men via percutane punctie van bot, bijvoorbeeld de calcaneus 5-10 ml. röntgencontrastmiddel inspuiten. Het röntgencontrastmiddel wordt via veneuze sinussen in het bot direct via het diepe veneuze stelsel afgevoerd. (fig. 9) (Eggink 1953, Müller e.a. 1969.) Nadelen van het onderzoek zijn dat het in verband met de pijnlijkheid onder narcose dient te worden uitgevoerd en dat er kans is op het ontstaan van osteomyelitis.

### **IV. Lymphangiografie.**

Lymphografie kan worden beperkt tot die patiënten met aangeboren vaatmisvormingen die tevens lymphoedeem, lymphorrhoe of een lymphangioom hebben. Het lymphoedeem is bij deze patiënten primair van origine.

Er kan zowel aplasie of hypoplasie van de lymphvaten bestaan, dan wel hyperplasie. (Kinmonth e.a. 1957, Kinmonth 1972, Servelle 1962.) Lymphografie kan men onderscheiden in het lymphangiogram en het lymphadenogram. Bij aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten is vooral het lymphangiogram van belang.



Fig. 9. Trans-ossaal phlebogram van beide benen. Links ontbreken het diepe veneuze stelsel in het onderbeen en de vena poplitea. De vena-sphena magna vertoont sterke dilatatie.

#### *Lymphangiografie van de onderste extremititeit.*

Lymphangiografie van het been gebeurt door aanprikken van een subcutaan lymphvat in de voetrug, dat tevoren zichtbaar is gemaakt door de patiënt patent blauw-violet intracutaan te spuiten. Als röntgencontrastmiddel wordt lipiodol-ultra fluide gebruikt, waarvan 10-20 ml. langzaam wordt ingespoten. (Kinmonth 1972, Lameer 1965-1968, de Roo 1964.)

Bij aangeboren vaatmisvormingen gepaard gaand met lymphoedeem

is vooral het lymphangiogram belangrijk voor de beoordeling van de vraag of er aplasie, hypoplasie van het lymphvaatstelsel aanwezig is, dan wel dat er obstructie van lymphvaten bestaat, bijvoorbeeld door een bindweefselstreng in de knieholte. (Ketterings 1967, Servelle 1957, 1962.)

In het eerste geval worden er slechts één of enkele, ongeveer één millimeter brede lymphvaten zichtbaar. Normaal ziet men in het onderbeen twee tot vier oppervlakkige lymphvaten evenwijdig verlopend aan de vena-saphena magna, in het bovenbeen vier tot zestien oppervlakkige lymphvaten.

Bij obstructie van het lymphvaatstelsel bestaan er uitgezette, gekronkelde lymphvaten. Soms ziet men retrograde vulling optreden van de lymphcapillairen in de huid, zogenaamde "dermal backflow."

De Roo heeft door middel van lymphografie lymphatico-veneuze verbindingen in de regio iliaca aangetoond. (De Roo 1964.) Bij het vermoeden op het bestaan van deze afwijking kan men beter gebruik maken van een in water oplosbaar röntgencontrastmiddel om vetemboliën in de longen te voorkomen. (Kinmonth, 1972)

#### *Lymphangiografie van de bovenste extremititeit.*

Lymphangiografie van de arm zal zelden in aanmerking komen bij patiënten met aangeboren vaatafwijkingen, daar slechts zelden lymphoedeem van de arm aanwezig is.

Via directe punctie en inspuiten van röntgencontrastmiddel in een oppervlakkig lymphvat op de handrug worden de mediale en laterale oppervlakkige lymphvaten, die evenwijdig verlopen aan respectievelijk de vena basilica en de vena cephalica, zichtbaar. De lymphvaten in de arm zijn normaal kleiner van kaliber dan die in het been. De vaatwanden zijn dunner dan die van de lymphvaten in de benen, hierdoor ontstaat sneller extravasaat van het contrastmiddel (Kinmonth 1972.)

#### **V. Röntgenologische meting van de beenlengte.**

In verband met de dikwijls optredende toename van de lengtegroei van een extremititeit bij patiënten met aangeboren vaatafwijkingen, is het van belang om regelmatig de beenlengte, zowel van boven- als onderbeen te meten. (Foster e.a. 1959, Haas 1945, Kingma 1966, Nordentoft 1964, Olivier 1957, Servelle 1947, 1948, 1962.)

En wel om de volgende redenen:

1. ter bepaling van het juiste tijdstip waarop een eventuele operatie ter correctie van de beenlengte moet worden verricht.

2. ter bepaling van de meest geschikte plaats waar deze corrigerende operatieve ingreep zal moeten plaats vinden.

De techniek van de röntgenologische beenlengte-meting is dat men met smalle, verticale stralenbundels verschillende opnamen maakt van heup-, knie- en enkelgewrichten op één foto. Op deze foto wordt eveneens een langs het betreffende been liggende metalen meetlat afgebeeld.

Door gebruik te maken van smalle, verticale röntgenstralenbundels voorkomt men het optreden van een vergrotingsfactor aan de uiteinden van de extremiteit, zoals die optreedt bij het gebruik van divergerende stralenbundels.

Röntgenologische meting van de botlengte bij de arm komt in verband met de geringe klinische consequenties hiervan bijna nooit in aanmerking.

## Therapeutische mogelijkheden

De therapie bij de congenitale vaatafwijkingen in de extremiteiten kan alleen symptomatisch zijn en is daardoor gericht op de secundaire afwijkingen, zoals:

- beenlengte toename.
- varices.
- oedeem.
- trophische stoornissen en de daaruit voortkomende complicaties.

De verschillende therapiën kan men indelen in:

- I. conservatieve.
- II. operatieve.

### **I. Conservatieve therapie.**

De meeste auteurs zijn van mening dat men de syndromen ten gevolge van congenitale vaatafwijkingen in de extremiteiten zo lang mogelijk conservatief moet behandelen.

De conservatieve therapie die in aanmerking komt kan men verdelen in maatregelen tegen de vaat-afwijkingen en in maatregelen tegen de beenlengte vermeerdering.

#### *Naevus vasculosus.*

Over het algemeen zijn de naevi te groot van oppervlakte om ze te excideren. Een huidplastiek is dan meestal noodzakelijk, waardoor het cosmetisch effect weer te niet wordt gedaan.

Röntgenbestraling van de naevi is beschreven. Een dosering van 1000 R om de vijf tot zes weken is nodig. Het resultaat is echter slecht. (Kinmonth 1972, Cuffer e.a. 1968, Foster e.a. 1954.)

#### *Arterio-veneuze fistels.*

De conservatieve behandeling van congenitale arterio-veneuze fistels

door bandage (Busch 1865, Horton 1935, Krause 1862, Nicoladoni 1875, Petit 1880, Trélat en Monod 1869,) is volgens andere auteurs weinig zinvol. (Pemberton e.a. 1928) Het idee van de bandage is dat daardoor de arterio-veneuze fistels zouden thromboser. Deze therapie heeft echter nooit tot succes geleid.

Bij kleine locale complicaties, zoals het optreden van een bloeding, moet men zo conservatief mogelijk handelen. (Bourde e.a. 1957)

#### *Veneuze afwijkingen.*

De zwelling van de extremiteit die optreedt door veneuze angiomen kan men verminderen door de patiënt elastische zwachtels of steunkousen te laten dragen. Deze methode geeft een redelijk resultaat. Ook tegen de venectasiën kan men elastische kousen voorschrijven. (Balducci 1965, Bogaert e.a. 1947, Marmasse 1972, van der Molen 1954, Olivier 1957.)

Recidiverende thrombophlebitis van venectasiën wordt door Friedberg (1867) behandeld met vochtig verband en digitalis.

Bogaert e.a. (1947) hebben caverneuze angiomen ingespoten met scleroserende vloeistof. Deze methode heeft echter geen resultaat opgeleverd.

#### *Toename van beenlengte.*

Alleen toename van beenlengte van één van de onderste extremiteiten vergt correctie in verband met houdingsstoornissen. Bij lengteverschillen van meer dan twee centimeter kan men het kortste been een zoolhak verhoging geven. (Brandt e.a. 1965, Kingma 1966, van der Molen 1954, Reuter 1967.)

Door Fischer (1880), Broca (1859), Busch (1865), Trélat en Monod (1869) wordt voorgesteld het kortere, normale been te prikkelen, bijvoorbeeld door gymnastiek oefeningen of het toedienen van galvanische stroom.

## **II. Operatieve therapie.**

Operatieve maatregelen komen slechts in aanmerking indien conservatieve therapie heeft gefaald, de afwijkingen te ernstig zijn om conservatieve therapie toe te passen of indien complicaties optreden.

Evenals bij de conservatieve therapie kan men de operatieve maatregelen indelen in groepen waartegen de therapie is gericht, bijvoorbeeld: arterio-veneuze fistels, veneuze afwijkingen, throphische stoornissen, lymphvaatafwijkingen en vermeerdering van beenlengte.

### *Arterio-veneuze fistels.*

Het direct benaderen en extirperen of onderbinden van multiple congenitale arterio-veneuze fistels is ten gevolge van de hoeveelheid en de geringe diameter van deze fistels bijna onmogelijk, ook bij ogenschijnlijk solitaire fistels. (Adams 1951, Allen e.a. 1946, Bollinger e.a. 1966, Bourde e.a. 1957, Horton e.a. 1932, 1935, Pemberton e.a. 1928, Reuter 1967, Richard 1947, de Takats, 1932). Servelle wijst er in dit verband op dat het vinden van een angiografisch niet zichtbare arterio-veneuze fistel moeilijker is dan het verwijderen van een klein corpus alienum. (Servelle 1962.) Het ligeren van congenitale arterio-veneuze fistels komt wel in aanmerking bij fistels tussen de arteria carotis en de vena jugularis. (Pemberton e.a. 1928.)

Een veel geadviseerde therapie is het onderbinden van de aanvoerende slagader naar het gebied waarin de congenitale arterio-veneuze fistels gelegen zijn. (Bollinger e.a. 1966, Braun 1902, Bryk 1879, Fischer 1880, Hohmann 1974, Lăwen 1903, Nicoladoni 1875, Nisbet 1954, Pemberton e.a. 1928, de Reus en Vink 1955.) Deze operatie geeft echter slechts een tijdelijk resultaat. Dit is te verklaren doordat na enige tijd collaterale arteriën de functie van de onderbonden arterie gaan overnemen en wederom de arterio-veneuze fistels van bloed gaan voorzien. (Adams 1951, Allen e.a. 1946, Lérique 1949, Wolf 1947, Servelle 1962.) Bevinden de arterio-veneuze fistels zich slechts in een beperkt gedeelte van een extremiteit, dan kan men het beste dit gehele gedeelte extirperen. (Servelle 1962.)

### *Veneuze stelsel.*

In geval van compressie van het diepe veneuze stelsel door een bindweefselband dient men deze band te klieven. (Kinmonth 1972, de Reus en Vink 1955, Richard 1947, Servelle 1945, 1948, 1957, 1962.) Deze operatie dient op vier à vijfjarige leeftijd plaats te vinden, bij een beenlengte-verschil van meer dan drie centimeter. Hoe eerder de veneuze afvloed belemmering wordt opgeheven des te minder kans bestaat er op het optreden van vermeerderde lengtegroei van het bot. Extirpatie of strippen van "varices" geeft een slecht resultaat. Meestal treden recidieven op. (Bouvrain e.a. 1957, Eggink 1953, Servelle e.a. 1965.) Daar de "varices" bij deze syndromen meestal secundair zijn ontstaan door obstructie van diepe venen vindt men in de franse literatuur herhaaldelijk het advies: *respectez les varices*.

Olivier (1957) waarschuwt tegen extirpatie van veneuze angiomen in verband met massale bloedingen die bij deze operatie kunnen optreden. In tegenstelling tot Olivier adviseren Servelle en medewerkers (1948)



juist wel extirpatie van de angiomen en wel op zo jeugdig mogelijke leeftijd.

Bij uitbreiding van veneuze angiomen, bijvoorbeeld in de blaas, kan partiële blaaswand resectie worden verricht. (Kuffer e.a. 1968.) Transurethrale resectie komt niet in aanmerking omdat het angioom meestal in de gehele blaaswand zetelt.

Ook bloedingen in nieren en milt ten gevolge van angiomen in deze organen zijn beschreven. Er moet dan respectievelijk nephrectomie of splenectomie worden verricht. (Adams 1951)

#### *Trophische stoornissen, ulceratie en bloedingen.*

Servelle (1947) vermeldt in zijn publicatie lumbale sympathectomie als therapie tegen vermeerderde zweetsecretie, oedeem en pijnlijkheid bij extremiteiten met congenitale vaatafwijkingen.

Heeft conservatieve therapie gefaald, evenals het onderbinden van de aanvoerende slagader bij congenitale arterio-veneuze fistels, terwijl de trophische stoornissen toenemen en er complicaties optreden in de vorm van ulceratie en bloedingen, dan rest nog slechts amputatie van de aangedane extremiteit. (Adams 1951, Allen e.a. 1956, Bourde e.a. 1955, 1957, Braun 1902, Busch 1865, Fischer 1880, Horton 1932, 1935, Krause 1862, Kuffer e.a. 1968, Låwen 1903, Nicoladoni 1875, Nisbet 1954, Obalinski e.a. 1875, Pemberton e.a. 1928, Richard 1947, de Takats 1932).

#### *Lymphvaatafwijkingen.*

Een lokaal lymphangioom kan worden geëxirpeerd. (den Hartog Jager 1949, Lindsay Doig e.a. 1972, Pierer 1965.)

Indien er een diffuus lymphangioom bestaat met tevens optredende lymphorrhagie kan het beste de desbetreffende extremiteit worden geamputeerd. (Kinmonth 1972)

Voor lymphangiectasiën, zonder aanwezigheid van congenitale arterio-veneuze fistels of venectasiën, kan men de operatie volgens Kondoléon toepassen (Foster e.a. 1959, Mason 1935.)

Bij congenitale lymphangiectasiën met een tevens aanwezige chylus fistel moet de chylusfistel worden geëxploreerd en onderbonden.

De chylusfistel veroorzaakt namelijk groot eiwit verlies en verhoogt de kans op het ontstaan van infectie. (Ketterings 1967, 1972; Knapper 1927).

#### *Toename van de beenlengte.*

Verskil in beenlengte kan men het beste corrigeren door tegen het einde van de groeiperiode van het kind epiphysiodese van het langste

been te verrichten. Deze therapie komt in aanmerking bij beenlengte verschillen van twee of meer centimeter. (Blount e.a. 1949, Brandt e.a. 1965, Haas 1949, Kingma 1966, Kinmonth 1972, van der Molen 1954, Pierer 1965, Reuter 1967.)

Enkele auteurs adviseren het veroorzaken van veneuze stase in de contralaterale gezonde extremiteit, bijvoorbeeld door een ligatuur om de vena femoralis (Servelle 1948) of een tijdelijke arterio-veneuze fistel tussen de arteria femoralis superficialis en de vena femoralis aan te leggen. (Lemmens e.a. 1972,) Het behoeft geen betoog dat dit therapiën zijn die worden toegepast op de normale extremiteit en die bovendien een niet te voorzien resultaat geven (Kinmonth 1966.)

Bij volgroeide extremiteiten kan men een verkortings-osteotomie toepassen. (Brandt e.a. 1965, Reuter 1967.)

## Patienten uit het Academisch Ziekenhuis te Groningen

### 1. P.A.B., m., geb. 18-4-1919.

Patiënt heeft sinds de geboorte uitgebreide, veneuze angiomen op de voor- en achterzijde van de linker borsthelft en over de gehele linker arm, hand, en vingers. (fig. 10 en 11)

Deze afwijkingen zijn in de loop der jaren constant gebleven. Klachten heeft patiënt niet, hij doet normaal zijn werk als boekhouder. Wel is hij afgekeurd voor de militaire dienst. In vroegere jaren heeft hij actief gevoetbald, nu nog speelt hij in clubverband tafeltennis. Het enige bezwaar dat patiënt uit is dat bij naar beneden hangen van de linker arm de hand en vingers sterk zwellen. Als hij de arm omhoog houdt verdwijnt deze zwelling echter snel.

In de familie komen dergelijke aangeboren afwijkingen niet voor. Bij onderzoek blijkt de huid aan voor- en achterzijde van de linker borst-

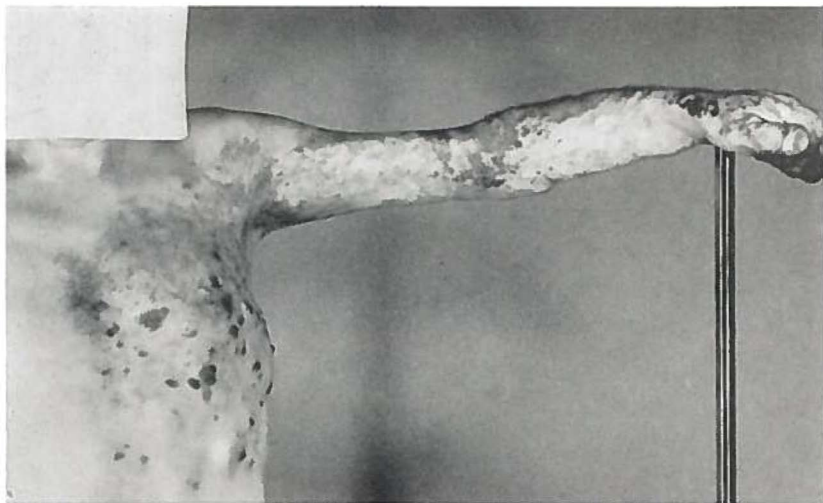


Fig. 10. Patiënt 1. Veneuze angiomen op de linker thoraxhelft en de linker arm. Sterk gezwollen hand en vingers. (pseudo-hypertrophie)

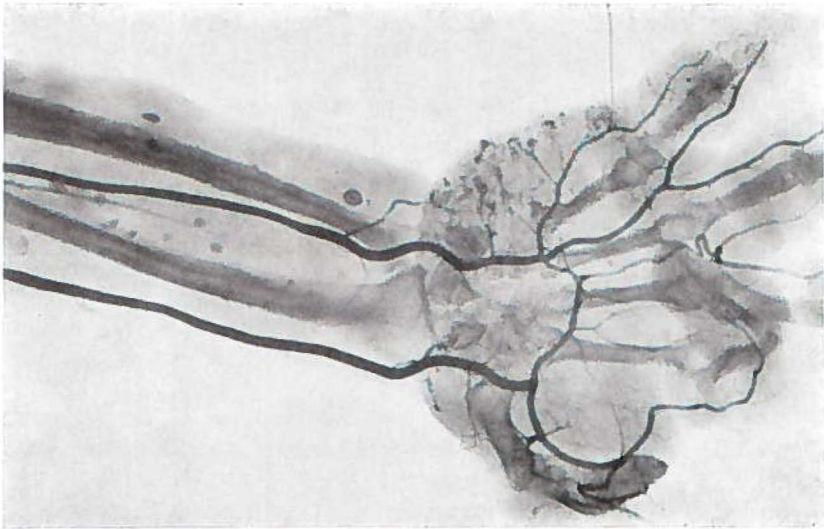


Fig. 11. Patiënt 1. Arteriogram van de linker onderarm. De arteriae radialis en ulnaris zijn fors van kaliber. Arterio-veneuze fistels in hypothenar en pink. Onderontwikkelde radius en ulna. Phleboliethen.

helft en de gehele linker arm bedekt te zijn met zeer vele tot enkele centimeters grote, blauw doorschemerende veneuze angiomen, die leegdrukbaar zijn. Bij palpatie heeft de linker arm een sponsachtige consistentie. Heffen van de linker arm doet de veneuze angiomen leeglopen.

Nergens is over de linker thoraxhelft of de linker arm een soufflé hoorbaar of een thrill palpabel.

De lengte van de linker arm, gemeten van het acromion tot de pinktop bedraagt 72 cm., die van de rechter 75 cm.

De linker arm is dus 3 cm. korter.

De functie van de schouder- en polsgewrichten zijn beiderzijds normaal.

Alleen de extensie van het linker elleboog gewricht is beperkt tot 150°.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. De lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden uit bloed afkomstig uit de vena cubiti geven de volgende waarden:

rechts: pH. 7,38

links: pH. 7,42

PO<sub>2</sub> 32 m.m. kwik

PO<sub>2</sub> 57 m.m. kwik

O<sub>2</sub> saturatie 59,2%

O<sub>2</sub> saturatie 88,1%

Oscillografie: de Pachon uitslagen bedragen:

rechts: bovenarm 6 m.m.

links: 3,5 m.m.

onderarm 4,5 m.m.

3 m.m.

Op de röntgenfoto van de linker thoraxhelft en van de linker arm zijn phleboliethen zichtbaar. Het skelet van de linker arm vertoont duidelijk atrofie, misvorming en ontkalking. In de phalangen zijn cysteuze ophelderingen zichtbaar. Er bestaat subluxatie in het metacarpo-phalangeaal gewricht van de tweede vinger.



Fig. 12. Patiënt 1. Arteriogram via de arteria subclavia links. Indirect aantoonbare arterio-veneuze fistels in de thoraxwand. Enkele phleboliethen. Misvormde derde tot en met zevende rib.

Röntgenologische lengtemeting levert de volgende waarden op: rechter onderarm 26,4 cm., linker onderarm 25 cm.

Punctie arteriografie via de linker arteria subclavia vertoont een duidelijk uitgezette arteria radialis en ulnaris. De diepe arteriële handboog is aanwezig, de oppervlakkige niet. (fig. 11) In de laterale thoraxwand en in de hypothenar zijn door de snelle veneuze vulling arterio-veneuze fistels indirect aantoonbaar. (fig. 11 + 12)

Phlebografie en veneuze drukmeting zijn door patiënt geweigerd.

Neurologisch onderzoek levert geen afwijkingen op.

Bij de anamnese komen geen cardiale klachten naar voren. De bloeddruk van patiënt bedraagt 130/90 m.m. Hg De polsfrequentie bedraagt 60 slagen per minuut. Dichtdrukken van de linker arteria brachialis doet de hartfrequentie niet afnemen. Op de röntgenfoto van de thorax bestaat een normale hartfiguur. Het electrocardiogram en vectorcardiogram vertonen geen afwijkingen.

De diagnose bij de patiënt wordt gesteld op congenitale arterio-veneuze fistels en caverneuze angiomen van de linker thoraxhelft en arm. Er bestaat "pseudo-hypertrophie" van de aangedane lichaamsdelen.

Therapie is bij patiënt nooit toegepast daar hij geen klachten heeft en tot nu toe geen complicaties zijn opgetreden.

**CONCLUSIE:** patiënt lijdt aan een mengvorm van het syndroom van Parkes Weber (II) en het syndroom van Servelle en Trinquécoste (IV)

## **2. B.A.P., m., geb. 26-6-1918.**

Reeds als kleuter zijn bij deze patiënt uitgezette aderen in de linker oksel en op de linker arm opgevallen. Als klachten uit de patiënt, die landbouwer is, dat in koude omgeving de linker arm dik wordt. Zwaar werk, zoals koeien melken, is met de linker arm moeilijk te verrichten. 's Avonds voelt de arm moe en doof aan.

De huisarts heeft getracht de uitgezette aderen met injecties te doen verdwijnen. Deze therapie is echter zonder resultaat gebleven.

In de familie komen soortgelijke aangeboren afwijkingen niet voor.

In 1941 is een veneus angioom uit de linker oksel geëxtirpeerd.

Er is toen na de operatie een bloeding opgetreden, die echter geen verdere complicaties heeft veroorzaakt. Uit de linker onderarm en hand zijn toen tevens talrijke kluwens tot pinkdikte uitgezette aderen geëxtirpeerd. Pathologisch-anatomisch is de diagnose gesteld op caverneuze angiomen.

Bij onderzoek zijn in de linker oksel en op de linker arm ter hoogte

van het elleboog gewricht uitgezette venen en oppervlakkige veneuze angiomen zichtbaar. Op de linker handrug bevindt zich een angioom. De venectasiën en de angiomen lopen leeg bij heffen van de linker arm. Op sommige plaatsen zijn phleboliethen voelbaar.

De lengten van de armen, gemeten van het acromion tot de pinktop bedragen: links 78 cm., rechts 79 cm.. De omtrekken van boven- en onderarm zijn links en rechts respectievelijk 29 en 29 cm., 26 en 23 cm..

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden geven de volgende waarden:

rechts: (vena cubiti)	links: (venectasie)
pH. 7,35	pH 7,37
PO <sub>2</sub> 26 m.m. kwik	PO <sub>2</sub> 34 m.m. kwik
O <sub>2</sub> saturatie 45%	O <sub>2</sub> saturatie 62%

Bij oscillografie zijn de Pachon uitslagen aan de rechter bovenarm groter dan aan de linker, de uitslagen aan de onderarm zijn gelijk. Op de röntgenfoto van beide armen blijken de botstructuren gelijk te zijn. Links zijn wel vele phleboliethen zichtbaar.

Bij röntgenologische botlengte-meting blijkt de rechter arm een halve centimeter langer te zijn dan de linker.

Arteriografie van de linker arm, verricht volgens de methode van Seldinger van uit de lies, laat een normaal arterieel vaatstelsel zien. Er zijn geen aanwijzingen voor het bestaan van arterio-veneuze fistels.

Ascenderende phlebografie van beide armen vertoont afvloed van contrast via normale oppervlakkige venen naar de vena axillaris en de vena subclavia. De caverneuze angiomen in de linker arm vullen zich niet met contraststof.

Bij neurologisch onderzoek zijn er geen afwijkingen. Het electroencephalogram is normaal.

Bij cardiologisch onderzoek bestaan er geen afwijkingen. De bloeddruk van patiënt bedraagt 130/60 m.m. kwik, de polsfrequentie 76 slagen per minuut. Dicht drukken van de arteria brachialis links doet de hartfrequentie niet dalen. Op de thoraxfoto is de hartschaduw normaal van grootte en vorm. Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

De diagnose bij patiënt wordt gesteld op congenitale venectasiën en caverneuze angiomen van de linker arm, met "pseudo-hypertrophie" van de onderarm.

**CONCLUSIE:** patiënt heeft congenitale venectasiën, caverneuze angiomen van de linker arm, met "pseudo-hypertrophie" van de onderarm.



De diagnose moet daarom gesteld worden op het syndroom van Servelle en Tringuecoste. (IV.)

### 3. S.P., m., geb. 7-3-1945.

Patiënt is een 24-jarige man, die sinds de geboorte spataderen heeft op de voorzijde van het rechter been. 's Avonds is het rechter been dikker dan 's ochtends en voelt dan moe aan. Met behulp van elastische kousen kan de patiënt zijn werk als tekenaar, waarbij hij de gehele dag moet staan, goed verrichten. (fig. 13.)

In de familie komen dergelijke aangeboren afwijkingen niet voor.

In 1962 is ascenderende phlebografie van het rechter been verricht.

Zowel het oppervlakkige, als het diepe veneuze stelsel bleken verwijd.

In hetzelfde jaar is de rechter vena saphena magna gestript en tevens een variceus convoluut op de rechter knie verwijderd. Bij pathologisch-anatomisch onderzoek van de vena saphena magna bleek er hyper-



Fig. 13. Patiënt 3. Sterk uitgezette aderen, varices en teleangiectasiën van het rechter been vóór de operatie in 1962.



plasie van de tunica media met enige sclerose te bestaan.

Eveneens is in 1962 een caverneus haemangioom uit de linker m. masseter verwijderd.

In 1967 heeft patiënt haemorrhoïdectomie ondergaan.

Bij onderzoek in 1969 blijken het rechter onderbeen en de voet een forsere indruk te maken dan die van de linker zijde. Het rechter been is licht cyanotisch van kleur. Varices bevinden zich nog op de laterale voorzijde van het rechter onderbeen en op de voetrug. Ook zijn er diffuse teleangiectasiën zichtbaar ter hoogte van de knie en het onderbeen. De varices vertonen geen zichtbare pulsaties. De huidtemperatuur van beide benen is gelijk. Over het rechter been zijn geen souffles hoorbaar. Er bestaat geen oedeem.

De klinische lengte van het rechter been bedraagt 85 cm., die van het linker 83 cm..

Bij de proef van Trendelenburg blijken er insufficiënte venae perforantes te bestaan ter hoogte van de rechter knie en iets hier beneden. De circulatietijden, gemeten door het inspuiten van magnesium-sulfaat in een ader op de voetrug, bedragen rechts en links respectievelijk 30 en 40 seconden.

Het algemeen laboratorium onderzoek is normaal. Lever- en nierfuncties zijn eveneens normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden van bloed afkomstig uit een ader op de voetrug levert de volgende waarden op:

rechts: PO <sub>2</sub>	42 m.m. kwik	links: PO <sub>2</sub>	41 m.m. kwik
O <sub>2</sub> saturatie	92%	O <sub>2</sub> saturatie	—

Bij oscilligrafie blijken de Pachon uitslagen aan beide benen gelijk te zijn.

Op de röntgenfoto's van beide benen zijn de botstructuren normaal. De weke delen vertonen geen afwijkingen.

Röntgenologische botlengtemeting levert voor het rechter been 85,2 cm., voor het linker 82,5 cm. op.

Arteriografie van het rechter been laat een normaal arterieel vaatstelsel zien. Er bestaan geen aanwijzingen voor het bestaan van arterio-veneuze fistels.

Bij ascenderende phlebografie van het rechter been blijkt het diepe veneuze stelsel variceus te zijn, de venae tibiales posteriores en de venae peroneae vertonen geen kleppen. Er bestaan bovendien insufficiënte venae perforantes die een accessoire vena saphena magna vormen. Ascenderende phlebografie van het linker been laat een normaal diep en oppervlakkig veneus stelsel zien met een normale klepverdeling.

Bij neurologisch onderzoek bestaan er geen afwijkingen.

Cardiologisch onderzoek is normaal. De bloeddruk bedraagt 140/90 m.m. kwik. De polsfrequentie bedraagt 60 slagen per minuut. Op de röntgenfoto van de thorax blijkt een normale hartschaduw te bestaan. De diagnose wordt gesteld op afwijkingen in het diepe veneuze stelsel van het rechter been. Hierdoor is een beenlengte verschil van 2,5 cm. ontstaan.

Als therapie is in 1962 de rechter vena saphena magna gestript. Patiënt draagt elastische kousen en heeft een zool-hak verhoging van 2 cm. voor het linker been.

CONCLUSIE: een 24-jarige man met aangeboren varices en vermeerderde lengte van het rechter been t.g.v. afwijkingen in het diepe veneuze vaatstelsel in dat been: syndroom van Servelle. (III)

#### **4. H.H., m., geb. 13-3-1934.**

Op 14-jarige leeftijd heeft patiënt last gekregen van de linker hand; de vingers worden stijf. Als de klachten toenemen draagt hij de linker arm in een mitella. Op 19-jarige leeftijd is er aan de pinkzijde van de linker wijsvinger een kloppende zwelling ontstaan. De aderen van de gehele linker arm zijn toen uitgezet.

Bij onderzoek in 1953 zijn er venectasiën op de linker hand en arm vastgesteld. Deze venectasiën vertonen pulsaties. Op de linker wijsvinger is zelfs een erwtgrote, pulserende zwelling aanwezig.

De linker hand is groter dan de rechter, is roder van kleur en voelt warmer aan. Er is toen een temperatuur verschil van 10° celcius tussen de linker en rechter hand gemeten.

Boven de linker hand en pols zijn souffle's hoorbaar, terwijl boven de uitgezette venen een thrill te voelen is.

Bij heffen van de linker arm vallen de uitgezette aderen op de onderarm geheel samen, die op de linker hand slechts gedeeltelijk. Het algemeen laboratorium onderzoek vertoont geen afwijkingen. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden uit een venectasie van de linker arm levert een O<sub>2</sub> verzadiging van 98% op!

Bij oscillografie van beide armen blijken de Pachon uitslagen links groter te zijn dan rechts.

Op de röntgenfoto van de linker hand zijn cysten in de middelste phalange van de tweede en derde vinger zichtbaar. Het os metacarpale drie vertoont usuren.

Op het arteriogram van de linker arm zijn arterio-veneuze aneurysmata zichtbaar.

Bij cardiologisch onderzoek bestaan er geen afwijkingen. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar. De bloeddruk bedraagt 145/60 m.m. kwik, de polsfrequentie 76 slagen per minuut. Het electrocardiogram is normaal.

In begin 1954 is operatie verricht: onder bloedleegte zijn in totaal vijf arterio-veneuze aneurysmata verwijderd uit de linker vierde vinger en de linker handpalm. Pathologisch-anatomisch is de diagnose gesteld op aneurysma arterio-venosum.

Reeds enkele weken na deze operatie zijn opnieuw aneurysmata opgetreden, echter toen aan de middelvinger en eveneens in de handpalm. Midden Maart 1954 is extirpatie van een arterio-veneus aneurysma uit de linker middelvinger verricht.

Anderhalf jaar later is een panaritium van de eindphalanx van de linker wijsvinger ontstaan. Twee maanden later is toen amputatie in de middenphalanx van deze vinger verricht. Pathologisch-anatomisch waren er subcutane, uitgezette bloedvaten met endotheel proliferatie zichtbaar.

In 1960 zijn trophische stoornissen aan de eindphalanx van de linker middelvinger opgetreden. Bij onderzoek zijn toen wederom sterk uitgezette venen op de linker handrug, onder- en bovenarm aangetroffen. Deze venectasiën vertonen pulsaties en er boven is een soufflé hoorbaar. De wijs- en middelvinger zijn cyanotisch van kleur, de ringvinger en de pink zijn daarentegen bleek. Aan de volaire zijde van de linker pols ter plaatse van de arteria radiales is nu een twee centimeter groot aneurysma aanwezig.

Bij het algemeen onderzoek van patiënt bestaan thans eveneens geen afwijkingen. De bloeddruk bedraagt 190/80 m.m. kwik, de polsfrequentie 60 slagen per minuut. Wederom is arteriografie verricht: hierop zijn vele arterio-veneuze aneurysmata in de hand zichtbaar.

Tijdens de hierop volgende operatie zijn onder bloedleegte arterio-veneuze aneurysmata uit de linker handpalm verwijderd, de diepe arteriële handboog is onderbonden. Na het opheffen van de bloedleegte zijn geen aneurysmata meer zichtbaar. Pathologisch-anatomisch onderzoek laat sterk geslingerde, aneurysmatische vaten met een collageenrijke, dikke wand zien.

Eén jaar later klaagt patiënt opnieuw over de linker middelvinger. Hij heeft hier veel pijn aan, er treedt vaak een zweer op de vingertop op. Er wordt daarom exarticulatie in het proximale interphalangeaal gewricht verricht, enige tijd later in verband met slechte genezing van de wond gevolgd door amputatie in de basisphalanx.

In 1969 volgt opname te Arnhem.

Ten gevolge van een trauma is een wond ontstaan in de atrophische huid van de linker handpalm. Hieruit is heftige bloeding opgetreden. Bij onderzoek valt op dat de arteria radialis krachtig pulseert, de uitgezette venen op de linker handrug vertonen zwakke pulsaties. Bij angiografie is een recidief arterio-veneuze fistel zichtbaar, die uitgaat van de arcus volaris profundus ter hoogte van de derde straal. Verder zijn er vele arterio-veneuze fistels ter hoogte van de basis van de geamputeerde tweede en derde vinger te zien. (fig. 14)

Onder bloedleegte is het arterio-veneuze aneurysma in de arcus volaris profundus geëxtirpeerd. Het postoperatieve beloop is ongestoord geweest.

In 1971 is patiënt wederom te Arnhem opgenomen in verband met een necrotische plek op de top van de vierde vinger links. Hieruit zijn reeds diverse bloedingen opgetreden. Op de linker handrug bevinden zich uitgebreide, veneuze convoluten, die pulsaties vertonen en waarin een duidelijke thrill palpabel is. Er is nu amputatie van de eindphalanx van de vierde vinger verricht. Het postoperatieve beloop is ongestoord geweest.

Bij uitgebreid onderzoek in 1973 naar bestaan van eventuele hypertrophia c.q. decompensatio cordis zijn noch anamnestic, noch fysisch-diagnostisch tekenen hiervan gevonden. De röntgenfoto van de

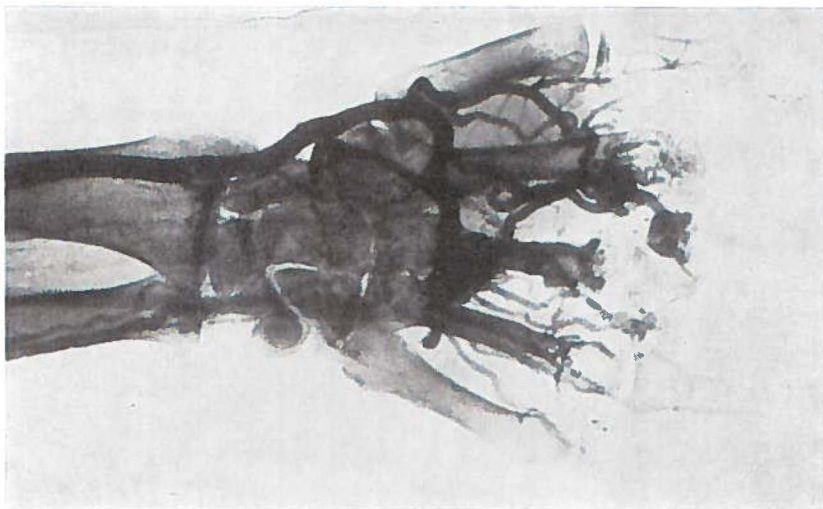


Fig. 14. Patiënt 4. Arteriogram van de linker onderarm: sterk uitgezette arteria radialis met een aneurysma in de arcus volaris profundus t.h.v. metacarpale III. Kleine arterio-veneuze fistels t.h.v. de basis van de geamputeerde 2e en 3e vinger.

thorax laat een normale hartschaduw zien. Het electrocardiogram is normaal. Bij de proef van Nicoladoni-Branham blijft de hartfrequentie tijdens het comprimeren van de linker arteria brachialis 70 slagen per minuut.

CONCLUSIE: diffuse congenitale arterio-veneuze fistels, secundaire "varices" en trophische stoornissen aan de vingers en hand van de linker arm. Syndroom van Parkes Weber. (II)

## **5. H. K., v., geb. 23-9-1956.**

Direct na de geboorte van patiënte viel op dat het linker been dikker was dan het rechter. Op de buitenzijde van het linker bovenbeen bevond zich een naevus flammeus. De zwangerschap en de bevalling zijn normaal verlopen. In de familie komen dergelijke aangeboren afwijkingen niet voor.

Reeds op tweejarige leeftijd is het angioom, dat reeds meerdere malen met röntgenbestraling behandeld was, in toto geëxcideerd. Het huiddefect is gesloten door middel van een vrij huidtransplantaat. Pathologisch-anatomisch werd de diagnose gesteld op haemangioma cavernosum cutis.

Op zevenjarige leeftijd zijn geleidelijk "spataderen" over het gehele linker been ontstaan. Op sommige plaatsen zijn zelfs caverneuze angiomen verschenen.

Op negenjarige leeftijd worden aan de zijkant van het linker boven- en onderbeen twee insufficiënte venae perforantes onderbonden. Het klinische beenlengte verschil bedroeg op deze leeftijd 1,5 cm. ten gunste van links. Dit beenlengte verschil is gecorrigeerd door een zoolzak verhoging rechts te geven.

Op twaalfjarige leeftijd klaagt patiënte over een moe gevoel in het gehele linker been. Bij inspectie blijken er varices te bestaan voor op de linker knie, en in mindere mate op het linker onderbeen. Op het linker bovenbeen zijn enkele nummulaire erythemateuze maculae zichtbaar. De uitgezette venen vertonen geen pulsaties, een thrill is niet voelbaar. Lateraal boven de linker knie is het huidtransplantaat zichtbaar. De huid van het linker been voelt iets warmer aan dan die van het rechter. Het linker onderbeen vertoont oedeem. De klinische lengte van het linker been bedraagt 1,5 cm meer dan die van het rechter been. De omtrekken van het boven- en onderbeen bedragen, gemeten 15 cm. boven en onder het kniegewricht: rechts 39,5 cm. en 28 cm., links 38 cm. en 32 cm.. De geringere omtrek van het linker bovenbeen is te wijten aan atrophie van de musculus quadriceps door de vroegere be-

handeling van het angioom. De extensie van de linker knie is beperkt tot 170° door schrompeling van de omliggende weke delen. De proeven van Trendelenburg leveren insufficiënte venae perforantes op halverwege het linker onderbeen, direct onder de knie en boven de buitenenkel.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties van patiënte zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden is bij patiënte niet verricht.

Bij oscillografie blijken de Pachon uitslagen aan beide bovenbenen gelijk te zijn. De uitslagen aan het linker onderbeen zijn iets kleiner dan aan het rechter.

De röntgenfoto van beide benen vertoont normale botstructuren en weke delen.

Arteriografie van het linker been laat een normaal arterieel vaatstelsel zien. Wel bestaat er versnelde veneuze vulling ter hoogte van de mediale zijde van de linker knie en enkel ten gevolge van niet direct aantoonbare arterio-veneuze fistels in de weke delen. (fig. 7 + 15)

Op het ascenderende phlebogram van het rechter been bestaat een normaal diep- en oppervlakkig veneus stelsel. Het diepe veneuze stelsel in



Fig. 15. Patiënt 5. Late phase arteriogram van het linker been. Indirect aantoonbare arterio-veneuze fistels voor en achter de enkel.

het linker bovenbeen is normaal. De venen in het linker onderbeen daarentegen, zowel van het diepe als het oppervlakkige systeem, zijn duidelijk te wijd. De veneuze druk in de vena saphena magna bedraagt links 12 m.m. kwik, rechts 11 m.m. kwik in liggende houding.

De circulatie tijden gemeten van uit respectievelijk een venectasie op het linker onderbeen, de linker vena saphena magna en de rechter vena saphena magna bedragen 78 seconden, 26 seconden en 12 seconden. Het neurologisch onderzoek bij patiënte levert geen afwijkingen op.

Bij cardiologisch onderzoek bestaan geen afwijkingen. De bloeddruk bedraagt 115/70 m.m. kwik, de polsfrequentie 96 slagen per minuut. Compressie van de linker arteria femoralis doet de hartfrequentie niet noemenswaard dalen. Op de thoraxfoto bestaat een normale hartfiguur. Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

Bij een dertienjarig meisje bestaan diffuse arterio-veneuze fistels met secundaire venectasiën in het linker been. De arterio-veneuze fistels zijn zo klein van kaliber dat zij niet direct aantoonbaar zijn op het arteriogram. De arterio-veneuze fistels veroorzaken wel dusdanige weerstand in het vaatstelsel dat de veneuze druk niet verhoogd wordt. Er treedt wel veneuze stase op gezien de circulatie-tijden. Als therapie krijgt patiënte een zool-hak verhoging van 1 centimeter voor het rechter been. Verder moet zij een elastische kous links dragen. In verband met de quadriceps atrophie links en de extensie beperking van de linker knie krijgt patiënte bovendien physiotherapie.

**CONCLUSIE:** de diagnose bij deze patiënte moet gesteld worden op het syndroom van Parkes Weber. (II)

## **6. M. v. d. M., v., geb. 9-8-1957.**

Patiënte is een twaalfjarig meisje dat sinds de geboorte een uitgebreide naevus flammeus heeft over de gehele buitenzijde van het rechter been. Zwangerschap en geboorte zijn normaal verlopen. In de familie komen soortgelijke aangeboren afwijkingen niet voor.

Op tweejarige leeftijd is de naevus éénmaal met röntgenbestraling behandeld, echter zonder effect. Op achtjarige leeftijd is na een ongeval ontdekt dat het rechter been 5 tot 6 cm. langer was dan het linker. Er is toen epiphysiodese volgens Phemister van de proximale epiphysen van rechter tibia en fibula verricht.

Bij onderzoek blijkt zich over de gehele laterale zijde van het rechter been, de voet en zelfs de voetzool een scherp begrensde, grillig gevormde naevus flammeus te bevinden. (fig. 16)

Lateraal van de rechter knie is het litteken van de epiphysiodese zicht-





Fig. 16. Patiënt 6. Grilligbegrensde naevus flammeus op de buitenzijde van het rechter been. Onder de knie is een litteken van de epiphysiodese zichtbaar.

baar. Op de rechter voetrug en enkel zijn enkele uitgezette venen zichtbaar. Deze venen vertonen geen pulsaties. Vaatgeruisen zijn over het rechter been niet hoorbaar. De naevus flammeus voelt warmer aan dan de omliggende normale huid.

Het verschil in klinische lengte tussen rechter en linker been bedraagt 1,5 cm. ten gunste van rechts. De omtrekken bedragen, gemeten 15 cm. boven en onder de mediale gewrichtsspleet van de knie:

bovenbeen rechts 38 cm.	links 38,5 cm.
onderbeen rechts 29 cm.	links 27 cm.

Algemeen laboratorium onderzoek levert normale waarden op. De lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden is bij patiënte niet verricht.

De circulatietijden, gemeten door injectie van magnesiumsulfaat in de vena saphena magna op de voetrug, bedraagt rechts 16 seconden, links 12,5 seconden.

Op de röntgenfoto's van de beide benen is een normaal skelet zichtbaar. De epiphysiodese is slechts aan de laterale zijde van het rechter been gelukt, mediaal daarentegen is de opengebleven epiphyse nog duidelijk zichtbaar. De weke delen vertonen geen afwijkingen.

Röntgenologische beenlengte meting is bij patiënte wel verricht, doch de uitkomsten zijn onbetrouwbaar.

Het arteriogram van het rechter been vertoont een normaal arterieel



stelsel. Alleen aan de laterale zijde van het been zijn arteriën tot in het subcutane gebied zichtbaar.

Op het ascenderende phlebogram is links een normaal veneus stelsel zichtbaar. Rechts wordt de vena poplitea gedeeltelijk gevuld vanuit het oppervlakkige veneuze stelsel, het diepe stelsel lijkt echter normaal. Bij neurologisch onderzoek zijn bij patiënte geen afwijkingen gevonden. Cardiologisch onderzoek levert bij patiënte geen afwijkingen op. De bloeddruk bedraagt 110/65 m.m. kwik, de polsfrequentie 76 slagen per minuut. Op de röntgenfoto van de thorax is een normale hartschaduw zichtbaar. Het electrocardiogram is normaal.

**CONCLUSIE:** de diagnose bij patiënte moet op dit moment (nog) worden gesteld op een forme fruste van het syndroom van Klippel-Trénaunay (I), namelijk het "type avariqueux."

#### **7. A. B., v., geb. 26-11-1950.**

Sinds de geboorte heeft patiënte aan de buitenzijde van haar rechter been en heup vele uitgezette aderen. In de familie komen deze afwijkingen niet voor. De zwangerschap en de bevalling zijn normaal verlopen.

Op zesjarige leeftijd is bij haar voor het eerst een gering lengte verschil tussen de beide benen opgemerkt. Op deze leeftijd zijn enkele sponsachtige, veneuze convoluten van de rechter voetrug en de rechter enkel verwijderd. Ook in de rechter lies en heup is exploratie verricht. Hier dringen veneuze formaties tot diep in de spieren door. Zij zijn daarvoor niet curatief verwijderd. Pathologisch-anatomisch is de diagnose gesteld op haemangioma cavernosum.

Twee maanden na deze operatie is patiënte opgenomen in verband met het ontstaan van een flexie-contractuur in de rechter knie. Na ligeren van vele pathologisch verwijde aderen op de buitenzijde van het rechter bovenbeen is de flexie-contractuur van de rechter knie behandeld met een kleefpleisterrekverband.

Op negenjarige leeftijd bestaat er nog steeds extensie-beperking van de rechter knie. Er heeft zich inmiddels een klinisch lengte verschil van twee centimeter ontwikkeld tussen beide benen, ten nadele van rechts. De omtrekken van boven- en onderbeen zijn gelijk. Op de röntgenfoto van het rechter been is hypoplasie van het skelet zichtbaar. Op elfjarige leeftijd bestaat nog steeds extensie-beperking van het rechter kniegewricht. Tevens heeft zich een spitsvoetstand rechts ontwikkeld. Patiënte loopt hierdoor moeilijk. De omtrek van de rechter kuit

is ten opzichte van de linker inmiddels toegenomen met vier centimeter.

Op twaalfjarige leeftijd is de rechter Achillespees operatief verlengd. Vier maanden na deze operatie krijgt patiënte voor het rechter been een loopbeugel aangemeten.

Op vijftienjarige leeftijd bedraagt de kniefunctie rechts:  $170^{\circ}$ — $150^{\circ}$ . Er bestaat dus ook een ernstige flexie-beperking. Het klinische lengteverschil tussen beide benen bedraagt vijf centimeter, ten nadele van rechts. Er wordt nu epiphysiodese van de distale femurepiphyse links verricht.

Bij contrôle op zestienjarige leeftijd draagt patiënte nog steeds een beugel om het rechter been met een hakverhoging van zes centimeter. Op negentienjarige leeftijd wordt patiënte nogmaals onderzocht. Er bestaan uitgebreide veneuze angiomen over de buitenzijde van het rechter been vanaf de heup tot en met de voet. De klinische beenlengte bedraagt rechts acht centimeter minder dan links.

De omtrekken gemeten vijftien centimeter boven en onder de mediale gewrichtsspleet van de knie bedragen:

onderbeen rechts	38 centimeter.	links	34 centimeter.
bovenbeen rechts	50 centimeter.	links	45 centimeter.

De functie van het rechter kniegewricht bedraagt  $160^{\circ}$ — $140^{\circ}$ .

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bloedgaswaarden bepaling van bloed afkomstig uit een veneus angioom levert de volgende waarden op: pH. 7,39,  $PO_2$  51 m.m. kwik, zuurstof saturatie 83,4%.

Bij oscillografie zijn de Pachon uitslagen zowel aan het rechter boven- als onderbeen kleiner dan aan het linker.

Op de röntgenfoto is kromming van het rechter femur zichtbaar. Verder bevatten alle botten van het rechter been een verminderd kalkgehalte. Er bestaat asymmetrie van het bekken, de rechter femurkop is kleiner dan de linker. Het rechter kniegewricht vertoont arthrosis. In de weke delen van het rechter been bestaat een wolkige structuur.

Aorta-arteriografie vertoont in het rechter been hypoplasie van de arteriën ten opzichte van de contra-laterale extremiteit. Er zijn geen aanwijzingen van het bestaan van arterio-veneuze fistels.

Ascenderende phlebografie laat beiderzijds een normaal veneus vaatstelsel zien. De veneuze angiomen worden niet vanuit het normale veneuze stelsel met contraststof gevuld. De veneuze drukken vertonen beiderzijds gelijke en normale waarden.

Bij neurologisch onderzoek worden geen afwijkingen gevonden. Echoencephalografie en E.E.G. zijn normaal.

De bloeddruk bedraagt 110/75 m.m. kwik, de polsfrequentie 100 slagen per minuut. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar. Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

**CONCLUSIE:** de diagnose bij patiënt wordt gesteld op congenitale veneuze angiomen en venectasiën van het rechter been. Syndroom van Servelle en Trinquescoste (IV). Deze hebben een beenverkorting van 8 centimeter veroorzaakt. Secundair hieraan zijn de flexiecontractuur van het rechter kniegewricht en de spitsvoetstand ontstaan. Hoewel de kniefunctie rechts beperkt is, is de stabiliteit van het gewricht goed. Het voorstel is de extensiebeugel met het knieslot weg te laten en patiënte een orthopaedische schoen aan te meten.

#### **8. A. B., v., geb. 19-5-1949.**

Reeds bij de geboorte is door de moeder ontdekt dat patiënte enkele kleine, rode vlekjes bezat op de rechter duimuis. Op vijfjarige leeftijd zijn de vlekjes langzamerhand groter geworden en tevens boven het niveau van de huid uitgekomen.

Op achtjarige leeftijd klaagt patiënte over pijnlijkheid ter plaatse van de rode vlek. Soms heeft zij een kloppend gevoel in de rechter hand. Op de rechter duimuis en in mindere mate op de volaire zijde van de pink bevinden zich rode zwellingen, die pulsaties vertonen. De oppervlakkige aderen op de rechter onder- en bovenarm zijn uitgezet. Er boven is evenals bij de angiomen, een soufflé hoorbaar. De rechter arm voelt warmer aan dan de linker.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties zijn normaal.

Op achtjarige leeftijd is arteriografie van de rechter arm via punctie van de arteria brachialis verricht. Hierop is een arterio-veneus angioom ter hoogte van de rechter pols zichtbaar. Bij operatie is een uitgebreid angioom aangetroffen met veel aan- en afvoerende vaten. Zoveel mogelijk angioom weefsel is geëxstirpeerd, terwijl tevens de arteriae radialis en ulnaris zijn onderbonden. Pathologisch-anatomisch is de diagnose gesteld op haemangioma racemosum. Postoperatief zijn de pulsaties in de aderen verdwenen.

Op elfjarige leeftijd is patiënte wederom opgenomen. Slechts een halfjaar zijn de klachten weggeweest, daarna kreeg zij opnieuw stekende pijn en een kloppend gevoel in de rechter hand. Bij inspectie zijn wederom rode, pulsaties vertonende zwellingen op de rechter duimuis en pink zichtbaar. Erboven is een soufflé hoorbaar, evenals over de uitgezette venen van de rechter arm en die op de rechter borsthelft. De

bloeddrukwaarden gemeten aan de bovenarm bedragen rechts 145/50 m.m. kwik, links 135/70 m.m. kwik. Opnieuw is arteriografie van de rechter arm verricht. Hierop zijn vele arterio-veneuze fistels ter hoogte van de pols en elleboog zichtbaar. Bij de daarop volgende tweede operatie zijn in de rechter elleboog twee arterio-veneuze fistels onderbonden. In de rechter pols zijn enige pulserende, uitgezette venen geligeerd en geëxtirpeerd.

Op dertienjarige leeftijd blijkt bij onderzoek opnieuw een twee bij twee centimeter grote weke, pulserende zwelling ter plaatse van de rechter duimmuis aanwezig te zijn. Patiënte klaagt over een doof gevoel in de rechter pink en verminderde kracht van de gehele rechter hand. Bij inspectie van de hand valt atrophie van de muscoli lumbricales op. De rechter arm voelt duidelijk warmer aan dan de linker. Over het verloop van de arteria brachialis en de arteria radialis zijn souffles hoorbaar. De diagnose is gesteld op recidief arterio-veneuze fistels met iatrogene laesie van de nervus ulnaris. Er is nu geen operatieve therapie ingesteld.

**CONCLUSIE:** patiënte heeft congenitale, multipele arterio-veneuze fistels van de gehele rechter arm. Syndroom van Parkes Weber. (II) Hoewel chirurgische therapie in de vorm van ligen en extirperen is toegepast, zijn steeds weer recidieven opgetreden.

## **9. K. L., m., geb. 19-12-1954.**

Sinds de geboorte heeft deze jongen een angioom op de linker handrug, dat zich de laatste tijd zou uitbreiden over de onderarm.

De graviditeit en de bevalling zijn normaal verlopen. De moeder heeft een circumscrip angioom vlak boven het borstbeen. Identieke afwijkingen zoals bij patiënt komen echter in de familie niet voor.

Bij onderzoek bevindt zich op de linker handrug aan de pinkzijde en op de pols een uitgebreide, vlakke, grillig begrensde naevus flammeus. Iets distaal van de elleboog aan de buitenzijde bevindt zich eveneens een naevus flammeus, evenals iets boven de elleboog aan de strekzijde. De beide laatste localisaties zouden pas op latere leeftijd zijn ontstaan. Op vierjarige leeftijd is het angioom op de linker handrug met in totaal 2400 R bestraald.

Op zevenjarige leeftijd wordt patiëntje ingestuurd door de huisarts met de vermelding dat de vierde en vijfde vinger van de linker hand groter zijn dan de overeenkomstige vingers van de andere hand.

Bij onderzoek blijkt de gehele linker hand groter te zijn dan de rechter. De anatomische lengte van beide armen is echter gelijk.

Bij onderzoek op vijftienjarige leeftijd vertelt patiënt in het geheel geen klachten te hebben over de linker arm en hand. Hij bezoekt de technische school en doet normaal mee aan allerlei sporten. De linker hand blijkt groter te zijn dan de rechter. De lengte van de linker arm bedraagt 76 centimeter, die van de rechter 75 centimeter. De omtrekken van de linker en rechter arm bedragen respectievelijk voor de onderarm 23 en 21,5 cm, voor de bovenarm 51 en 49 centimeter. De kracht van beide armen is gelijk. De naevi zijn in de loop der jaren niet groter geworden. Wel voelt de linker arm warmer aan dan de rechter. Over de linker arm is op geen enkele plaats een souffle hoorbaar of een thrill palpabel.

Het algemeen laboratorium onderzoek vertoont geen afwijkingen. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden uit een ader op de handrug levert de volgende waarden op:

rechts. pH 7,33	links. pH 7,36
PO <sub>2</sub> 37	PO <sub>2</sub> 42
O <sub>2</sub> saturatie 65,7%	O <sub>2</sub> saturatie 73,2%

Het oscillogram vertoont aan de linker onderarm grotere uitslagen dan aan de rechter. De uitslagen aan de beide bovenarmen zijn gelijk. De circulatietijden, gemeten door injectie van magnesiumsulfaat in een ader op de handrug, bedragen beiderzijds 14 seconden.

Op de röntgenfoto van beide armen blijkt een normaal skelet te bestaan. Er bestaan geen zichtbare afwijkingen in de weke delen.

Arteriografie is bij patiënt mislukt.

Daar patiënt geen veneuze afwijkingen heeft is geen phlebografie verricht.

Het neurologisch onderzoek bij patiënt levert geen afwijkingen op.

De bloeddruk van patiënt bedraagt 120/80 m.m. kwik. De hartfrequentie 84 slagen per minuut. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar. Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

**CONCLUSIE:** bij een vijftienjarige jongen bestaat het syndroom van Klippel-Trénaunay, "type avariqueux", van de linker arm (I)

#### **10. M. K., v., geb. 11-7-1910.**

Patiënte heeft sinds de geboorte caverneuze angiomen aan de buitenzijde van het rechter been. Sinds tweejarige leeftijd hebben zich bovendien spataderen aan dit been ontwikkeld.

Graviditeit en partus zijn normaal verlopen. In de familie komen soortgelijke afwijkingen niet voor.

Sinds de geboorte verliest zij helderrood bloed bij de ontlasting. Op tweeëntwintigjarige leeftijd wordt zij hiervoor onderzocht in de heelkundige kliniek van het Academisch ziekenhuis te Groningen. Het rechter been vertoont over de gehele oppervlakte onderhuidse, uitgezette aderen. Bij druk zijn deze venectasiën pijnlijk. Zij zijn niet geheel leeg-drukbaar. Op de rechter bil bevindt zich een naevus angiomaticus. De klinische lengte van het rechter been bedraagt 93,5 cm., die van het linker been 91,5 cm. De omtrekken van het rechter en linker been bedragen respectievelijk:

bovenbeen rechts:	36 cm.	links:	35 cm.
onderbeen	28 cm.		24 cm.

Er zijn geen uitwendige haemorrhoiden zichtbaar. Het rechter labium majus is uitgezet door venectasiën. Deze venectasiën zetten zich voort in de knikkergrote, angiomateuse clitoris.

Bij rectoscopie tot 25 centimeter blijkt het rectumslijmvlies diffuus roodblauw van kleur te zijn. Er bestaat op het moment van de rectoscopie geen bloedende laesie.

Diathermisch wordt het angioom uit het rechter labium majus verwijderd. Tijdens deze operatie treedt veel bloedverlies op. Pathologisch-anatomisch wordt de diagnose gesteld op caverneus haemangioom.

Tijdens deze opname wordt cystoscopie verricht. Op de achterwand van de blaas bevindt zich een blauw-rood haemangioom.

Op zes-en-veertigjarige leeftijd wordt patiënte op de afdeling gynaecologie van het Academisch ziekenhuis te Groningen opgenomen met ernstige menorrhagie en buikpijn. Bij onderzoek wordt een gezwel in de onderbruik gepalpeerd. In verband met de vele cavernieuze angiomen van patiënte is prae-operatief lumbale aortografie verricht. Aan de grote arteriën worden geen afwijkingen gezien, wel zijn in het kleine bekken meer arteriën van de vierde orde zichtbaar dan normaal. Laag in het kleine bekken, aan de rechter zijde, bevinden zich vele phlebo-liethen. Er treedt geen versnelde veneuze phase op. Het I.V.P. vertoont geen afwijkingen.

Bij laparotomie blijkt een grote uterus myomatosus te bestaan. In het kleine bekken bevinden zich vele cavernieuze angiomen. Er wordt uterus-amputatie verricht. Pathologisch-anatomisch worden in de uterus en adnexa geen pathologische vaatstructuren gevonden.

Bij onderzoek op negen-en-vijftigjarige leeftijd bestaan er uitgebreide cavernieuze angiomen aan de buitenzijde van de rechterknie. Verder bevinden zich uitgezette aderen over het gehele rechter been en de voet. Op de rechter bil is een naevus flammeus zichtbaar. De huid boven de angiomen voelt warmer aan. Bij omhoogheffen van het rechter been

lopen de venectasiën en de caverneuze angiomen leeg. Zij moeten dus op het normale veneuze stelsel draineren. Souffles zijn over het rechter been niet hoorbaar. De venectasiën vertonen geen pulsaties.

De klinische lengte van het rechter been is twee en een halve centimeter meer dan die van het linker been.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op, met name het urine sediment bevat slechts sporadisch een erythrocyt. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden afkomstig uit:

caverneus angioom	linker vena cubiti
pH 7,52	pH 7,47
PO <sub>2</sub> 71	PO <sub>2</sub> 34
O <sub>2</sub> saturatie 95,2%	O <sub>2</sub> saturatie 67%

Oscillografie uitslagen zijn aan de beide onder- en bovenbenen gelijk. Op de röntgenfoto van het rechter bovenbeen vertonen de weke delen een vlekkelig aspect. Tevens zijn enkele phleboliethen zichtbaar. Aan het rechter femur zijn periostreacties te zien, evenals aan de rechter fibula. (fig 6) Het skelet van de rechter voet vertoont atrophie en ontkalking. Het neurologisch onderzoek bij patiënte levert geen afwijkingen op. De bloeddruk van patiënte bedraagt 165/110 m.m. kwik, de polsfrequentie 76 slagen per minuut. Op de thoraxfoto bestaat een normale hartfiguur. Het electrocardiogram en het vectorcardiogram vertonen geen afwijkingen.

**CONCLUSIE:** bij patiënte bestaan congenitale, uitgebreide caverneuze angiomen in het rechter been, de genitalia externa en het kleine bekken. Gezien de hoge zuurstofsaturatie van het bloed, afkomstig uit de caverneuze angiomen bestaan er waarschijnlijk tevens arterio-veneuze fistels. Syndroom van Servelle en Trinqucoste, (IV) mogelijk in combinatie met het syndroom van Parkes Weber (II).

Gezien de uitgebreidheid van de afwijkingen komt alleen conservatieve therapie in de vorm van leefregel en steunkousen in aanmerking.

#### **11. J. F., m., geb. 20-3-1945.**

Reeds bij de geboorte zijn door de ouders zwellingen vastgesteld over het gehele lichaam, echter vooral aan de hals. Deze zwellingen zijn voor het grootste gedeelte spontaan kleiner geworden of zelfs geheel verdwenen. Op de buitenzijde van het rechter been en de linker heup bestaat sinds de geboorte een scherp en grillig begrensde naevus flammeus. (fig. 17) Zwangerschap en bevalling zijn normaal verlopen. In

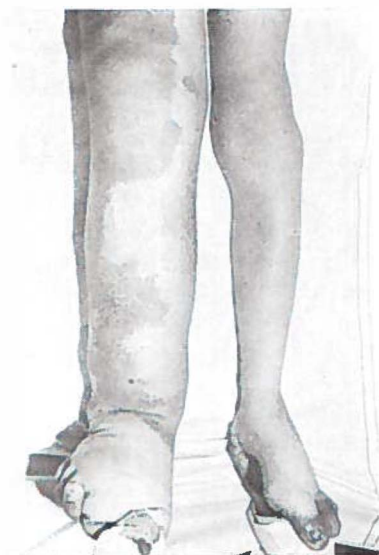


Fig. 17. Patiënt 11. Naevus flammeus laterale zijde van het rechter been. Lymphoedeem.

de familie komen dergelijke aangeboren afwijkingen niet voor. In de loop van de jaren is het rechter been steeds dikker geworden. Ten gevolge van de zwaarte van dit been sleept hij het bij het lopen mee. Patiënt is debiel en lijdt aan epilepsie.

Op het rechter bovenbeen is versterkte veneuze tekening zichtbaar. Bij algemeen onderzoek, zijn behalve de reeds beschreven afwijkingen nog aanwezig: lymphoedeem van het rechter been, ingegroeide nagels van de eerste en tweede teen rechts. Lymphorrhoe uit het nagelbed van de eerste teen rechts. De naevus flammeus is leegdrukbaar en voelt warmer aan dan de normale huid.

Het hoofd vertoont duidelijk asymmetrie, een naevus flammeus en een hygroma colli rechts.

De klinische lengte van de benen bedraagt rechts 90 centimeter, links 93 centimeter. De omtrekken van beide boven- en onderbenen, gemeten vijftien centimeter vanaf de mediale kniegewrichtsspleet, bedragen respectievelijk:

rechts: 60 cm.	links: 35 cm.
55 cm.	33 cm.

Er bestaat een niet redresseerbare kyphoscoliose van de thoracale wervelkolom en een convexe scoliose naar links van de lumbosacrale wervelkolom.

Op de röntgenfoto van de schedel is asymmetrie zichtbaar. Er bestaat bovendien een occipitaal gelegen intra-cerebrale verkalking.



De botten van het linker been zijn normaal. Het rechter femur vertoont een oude, genezen fractuur. De rechter tibia en fibula zijn krom gegroeid en vertonen periostreactie.

Angiografisch onderzoek is door de ouders geweigerd.

**CONCLUSIE:** patiënt lijdt aan het syndroom: beenverkorting, naevus en lymphoedeem van het rechter been. (V) Tevens zijn lymphatische afwijkingen in het hoofd-hals gebied aanwezig. Gezien de epilepsie en de intra-cerebrale verkalking bestaat ook het syndroom van Sturge-Weber.

## **12. A. P., m., geb. 2-3-1947.**

Een twintigjarige jongeman heeft sinds de geboorte onregelmatige zwellingen, livide van kleur, over de gehele linker arm en linker borstwand. Graviditeit en partus zijn normaal verlopen. Patiënt is de jongste van tien kinderen. In de familie komen dergelijke aangeboren afwijkingen niet voor.

Behalve causalgiforme pijn die verergert bij psychische spanning, koude en warmte, heeft patiënt geen klachten van de linker arm. Wel draagt hij de arm. in verband met de zwaarte, dikwijls in een mitella. Bij onderzoek zijn uitgebreide venectasiën aan de vingers, hand en lin-



Fig. 18. Patiënt 12. Infra-rood foto van caverneuze angiomen van de linker onderarm, hand en vingers. Versterkte veneuze tekening van linker bovenarm en thoraxwand.

ker onderarm aanwezig. De kleur van deze venectasiën is livide. Op de linker onderarm aan de strekzijde en voorop de borst zijn caverneuze angiomen aanwezig. Tevens vertonen de linker bovenarm en linker borstwand versterkte veneuze tekening. (fig. 18) De venectasiën vertonen geen pulsaties. Bij heffen van de linker arm stromen de venectasiën leeg. Het blijkt dan dat ook de onderarm en hand atrophisch zijn ten opzichte van de rechter zijde.

Er bestaat atrophie van de linker schoudergordel en linker bovenarm. Bij auscultatie zijn over de linker onderarm en hand souffles hoorbaar. De lengte van de bovenarmen is gelijk. De onderarmen daarentegen vertonen een verschil in lengte van 4 cm. ten gunste van rechts. De omtrekken van beide armen zijn moeilijk te vergelijken. Deze hangen namelijk af van de vullingstoestand van de caverneuze angiomen.

Bij palpatie voelt de linker arm warmer aan dan de rechter. In de venectasiën en caverneuze angiomen zijn losliggende phleboliethen voelbaar.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties zijn normaal.

Op de thoraxfoto is graciele bouw en sterke botatrophie van de derde

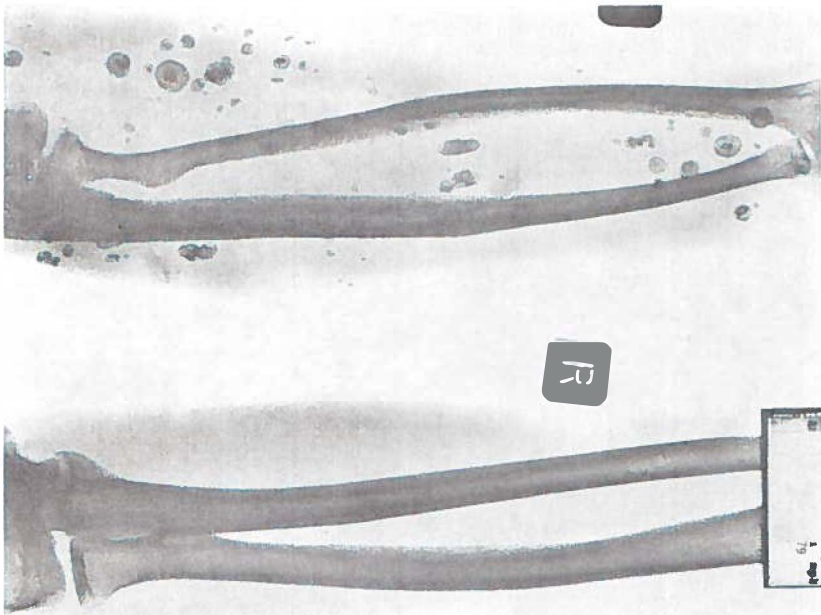


Fig. 19. Patiënt 12. Atrophie van linker radius en ulna. Vlekkige weke delen met phleboliethen.



Fig. 20. Patiënt 12. Phlebogram van de linker arm: hypertrophische venen en kleppen, zowel in onder- als bovenarm.

tot en met de zevende rib links zichtbaar. De skeletfoto's van linker schouder, arm en hand vertonen hetzelfde beeld. (fig. 19) In de phalangen zijn vele cysteuze ophelderingen te zien. (fig. 5) De weke delen van de linker onderarm en hand vertonen een vlekkelig aspect met vele phleboliethen.

Op het in Heerenveen in 1965 gemaakte phlebogram van de linker arm zijn sterk uitgezette venen met normale kleppen zichtbaar. De venectasiën en de angiomen vullen zich echter niet met contraststof. (fig. 20) Arteriografie en bepaling van de bloedgaswaarden zijn door patiënt geweigerd.

Het neurologisch onderzoek bij patiënt is normaal. Het E.E.G. vertoont geen afwijkingen.

De bloeddruk bedraagt 125/80 m.m. kwik, de polsfrequentie 76 slagen per minuut. Compressie van de linker arteria brachialis heeft geen invloed op de polsfrequentie. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar. Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

CONCLUSIE: patiënt heeft uitgebreide caverneuze angiomen met phleboliethen, congenitale arterio-veneuze fistels en "pseudo-hypertrophie" van de linker arm. Dit is dus een combinatie van de syndromen van Parkes Weber (II) en van Servelle en Trinquescoste (IV).

### 13. T. W., v., geb. 12-1-1956.

Op zevenjarige leeftijd is door de schoolarts vastgesteld dat het linker been langer is dan het rechter. Het rechter been zou kouder aanvoelen en blauw van kleur zijn. De zwangerschap en de bevalling zijn ongestoord verlopen. In de familie komen soortgelijke afwijkingen niet voor. Bij onderzoek blijkt dat er een klinisch lengte-verschil van drie centimeter bestaat ten gunste van links. Op geen der beide benen zijn angiomen of varices zichtbaar.

Reeds op deze leeftijd is arteriografie verricht van het linker been: het contrast blijft lang in het linker bovenbeen hangen. Er zijn aanwijzingen voor het bestaan van kleine, diffuse arterio-veneuze fistels in het stroomgebied van de arteria femoralis profunda.

Bij algemeen onderzoek worden, behalve een lichte anaemie, geen afwijkingen gevonden. De bloeddruk bedraagt 120/90 m.m. kwik, de polsfrequentie 120 slagen per minuut.

Voor het lengte verschil van de benen krijgt patiënte een zool-hak verhoging voor het rechter been.

Op achtjarige leeftijd wordt patiënte opgenomen met een drie bij drie centimeter groot, recidiverend, bloedend wratje aan de binnenzijde van de linker enkel. Dit "wratje" wordt geëxcideerd. Pathologisch-anatomisch blijkt het een haemangioma cavernosum te zijn.

Op dertienjarige leeftijd wordt patiënte opnieuw uitgebreid onderzocht. De klinische lengten van beide benen bedragen nu respectievelijk rechts 87, links 91 centimeter. De omtrekken van onder- en bovenbenen zijn beiderzijds gelijk. Er bestaat compensatoire lumbale scoliose convex naar rechts. Patiënte draagt rechts een zool-hak verhoging, links een elastische kous.

Er bestaan venectasiën aan het linker onderbeen en de linker voet, met blauwe verkleuring van de huid aan de binnenzijde van de voet en om de binnen-enkel. Op deze laatste plaats is zelfs zweetsecretie zichtbaar. Het gehele linker been voelt warmer aan dan het rechter. Achter de linker binnen-enkel is een soufflé hoorbaar.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bloedgaswaarden bepaling afkomstig uit:

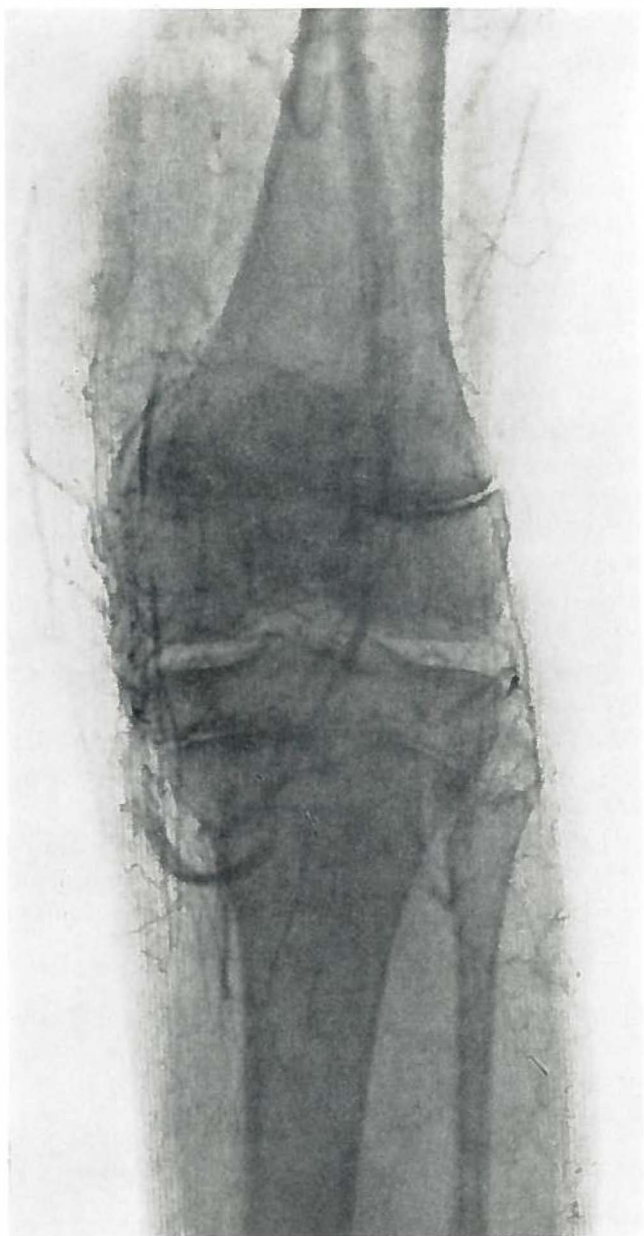


Fig. 21. Arteriogram van het linker been. Indirect aantoonbaar arterio-veneuze fistels aan de mediale zijde van de knie.

linker vena saphena magna

pH 7,34

Po2 73

O2 saturatie 92,2%

rechter vena cubiti

pH 7,38

Po2 56

O2 saturatie 86,7%

Het oscillogram van de benen vertoont beiderzijds gelijke uitslagen. Op de röntgenfoto van beide benen zijn, behalve een kleine cyste in de linker fibula, geen afwijkingen zichtbaar.

Bij röntgenologische botlengte meting bestaat er een lengte verschil van 4,7 centimeter ten gunste van het linker been.

Arteriografie van het linker been laat indirect aantoonbare arterio-veneuze fistels in het stroomgebied van de arteria femoralis profunda en de distale arteria femoralis superficialis zien. Bovendien bestaat er versnelde veneuze vulling. (fig. 21) Ook in het onderbeen zijn arterio-veneuze fistels indirect aantoonbaar.

Het ascenderende phlebogram vertoont rechts een normaal diep veneus vaatstelsel met kleppen en sufficiënte venae perforantes. Links een uitgezet diep veneus stelsel met weinig kleppen en een sterk uitgezette vena saphena magna. Het valt bovendien op dat de snelheid waarmee het röntgencontrastmiddel wordt afgevoerd in het linker been ongeveer twee maal zo groot is als in het rechter been.

De bloeddruk bedraagt 125/85 m.m. kwik, de polsfrequentie 116 slagen per minuut. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar. Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

Op dertienjarige leeftijd is epiphysiodese van de proximale tibia en fibula epiphyse links verricht. Het postoperatieve verloop is ongestoord geweest. Pathologisch-anatomisch onderzoek van verwijderd subcutaan weefsel levert de diagnose haemangioma cavernosum op.

**CONCLUSIE:** patiënte heeft beenlengte vermeerdering van en arterio-veneuze fistels in het linker been. Er bestaan echter (nog) geen varices. Hier is dus sprake van het syndroom van Parkes Weber. (II)

#### **14. A. W. V., m., geb. 28-11-1965.**

Deze jongen bezoekt op vierjarige leeftijd met loop moeilijkheden de polikliniek. Bij vermoeidheid gaat hij namelijk met het rechter beentje slepen. Vanaf de geboorte bestaat er een grote naevus flammeus op de buitenzijde van het rechter bovenbeen. Ter plaatse bestaat ook versterkte venentekening, die niet bij de geboorte aanwezig was. Enkele kleine, gedissimineerde naevi bevinden zich op de buitenzijde van het rechter onderbeen en de rechter voet.

De zwangerschap en bevalling zijn ongecompliceerd verlopen. In de familie komen soortgelijke afwijkingen niet voor.

Bij onderzoek blijkt de klinische lengte van beide benen gelijk te zijn, namelijk 49 centimeter. Ook met de plankjes-methode bestaat er geen verschil in beenlengte. De functie van heup- en kniegewricht is beiderzijds normaal. Er bestaan wel genua valga waarvoor patiëntje wigjes krijgt voorgeschreven. De omtrekken van boven- en onderbeen zijn beiderzijds gelijk. De huid ter plaatse van de naevus flammeus voelt warmer aan dan de omgeving.

Het algemeen laboratorium onderzoek is normaal. Lever- en nierfuncties zijn eveneens normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden is niet verricht.

Op de röntgenfoto zijn geen pathologische afwijkingen van botten of weke delen zichtbaar.

Röntgenologische meting van de beenlengte levert de volgende waarden op: rechter been 45,9 centimeter, linker been 46,6 centimeter. Er bestaat dus een verschil van 7 millimeter ten gunste van het linker been. Arteriografie van het rechter been toont een normaal arterieel stelsel. Wel worden in het bovenbeen arteriën van de derde orde zichtbaar tot in de huid. Er zijn echter geen aanwijzingen voor het bestaan van arterio-veneuze fistels. (fig. 22).

Het ascenderende phlebogram van het rechter been laat een abnormaal verloop van de vena tibialis anterior en uitgebreide collaterale circulatie zien. Postero-lateraal bestaat verbinding met de vena femoralis profunda.

Opvallend is het kleine kaliber van de venae saphena parva en magna vergeleken met het forse kaliber van de collateralen. De venae femoralis en iliaca vertonen een normaal beeld.

Bij neurologisch onderzoek worden geen afwijkingen gevonden.

De bloeddruk bedraagt 120/70 m.m. kwik, de hartfrequentie 88 slagen per minuut. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar. Het electrocardiogram is normaal.

**CONCLUSIE:** patiëntje lijdt aan het syndroom van Klippel-Trénaunay, (I) van het rechter been, met een atypische uitmonding van enkele diepe onderbeens-venen. Mogelijk bestaat er dus combinatie met het syndroom van Servelle (III). De venectasiën op de buitenzijde van het rechter bovenbeen, die bij de geboorte zichtbaar waren, zijn de laatste tijd progressief. Een beduidend beenlengteverschil bestaat er bij patiëntje (nog) niet.



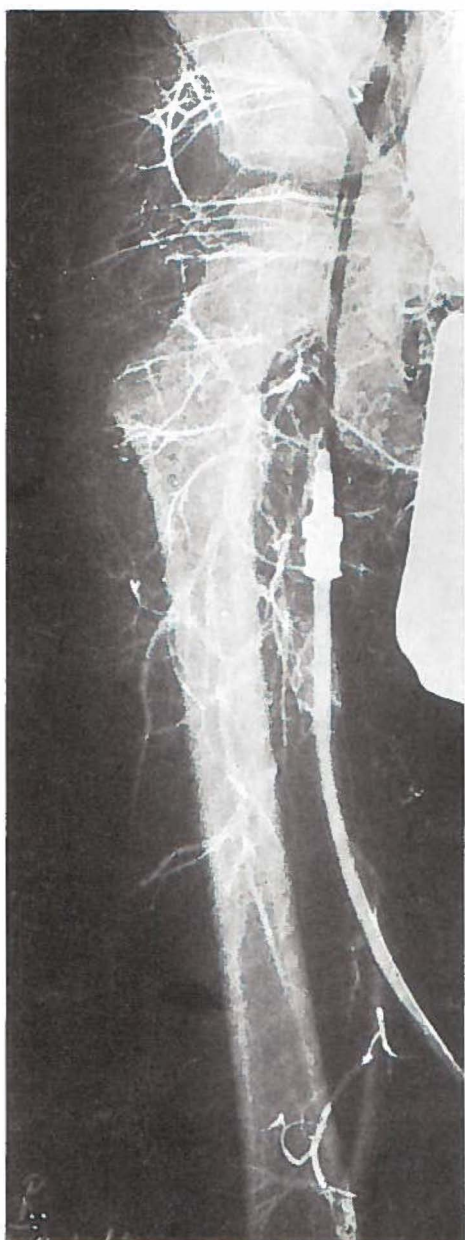


Fig. 22. Patiënt 14. Subtractie arteriogram van het rechter bovenbeen. Arteriën van de derde orde zijn te vervolgen tot aan de huid.



## 15. H. B., m., geb. 24-7-1956.

Als twaalfjarige jongen bezoekt patiënt de polikliniek orthopaedie omdat zijn moeder heeft ontdekt dat zijn linker been langer is dan het rechter. Sinds de geboorte bestaat er een uitgebreide naevus flammeus over de gehele buitenzijde van het linker been en de voet. Op de linker bil bevindt zich eveneens een naevus flammeus ter grootte van een hand.

Patiënt is 10 weken praematuur geboren, de bevalling is normaal verlopen. Hij lijdt aan congenitale, familiale doofheid. Soortgelijke aangeboren huidafwijkingen zoals bij patiënt aanwezig zijn, komen in de familie niet voor.

Bij inspectie blijken er behalve de uitgebreide naevus flammeus op het linker been, talrijke oppervlakkige venectasiën te bestaan. Deze zijn vooral gelocaliseerd in het verloop van de vena saphena magna.

Bij palpatie voelt het linker been warmer aan dan het rechter. Over het linker been zijn geen vaatgeruisen hoorbaar.

De klinische lengte van het rechter been bedraagt 76 centimeter, die van het linker 80 centimeter. De anatomische lengten bedragen respectievelijk 67,5 en 71,5 centimeter. Het lengte-verschil tussen de beide benen zetelt voor 1,5 centimeter in het femur en 2,5 centimeter in het onderbeen. Er bestaat compensatoire lumbale scoliose convex naar rechts. De omtrekken van beide bovenbenen zijn gelijk. De omtrek van het linker onderbeen bedraagt echter 2,5 centimeter meer dan die van het rechter.

Bij het algemeen laboratorium onderzoek vindt men normale waarden. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden uit de linker vena saphena magna levert normale waarden op.

Bij oscillografie zijn de Pachon uitslagen aan de beide boven- en onderbenen gelijk.

Op de röntgenfoto van beide benen zijn aan het skelet of de weke delen geen afwijkingen zichtbaar.

Röntgenologische meting van de beenlengte levert de volgende waarden op: rechter been 69,2 centimeter, linker been 72,4 centimeter.

Arteriografie van het linker been vertoont een normaal arterieel stelsel. Er bestaan geen aanwijzingen voor arterio-veneuze fistels.

Ascenderende phlebografie van het linker been vertoont geen vulling van het diepe veneuze stelsel tot aan het adductoren kanaal. Hier wordt de vena femoralis superficialis zichtbaar. Het röntgencontrastmiddel wordt afgevoerd via een uitgezette vena saphena magna. Ook op het trans-ossale phlebogram van het linker been vloeit het röntgencontrastmiddel slechts af via het oppervlakkige veneuze stelsel. (fig.

9, 23). Het veneuze stelsel van het rechter been lijkt normaal. De veneuze druk in de vena saphena magna bedraagt beiderzijds, in horizontale houding, 13 m.m. kwik.

Bij neurologisch onderzoek vindt men geen afwijkingen.

Cardiologisch onderzoek levert eveneens geen afwijkingen op. De bloeddruk bedraagt 105/55 m.m. kwik, de polsfrequentie 68 slagen per



Fig. 23., Patiënt 15. Dubbelzijdig ascenderend phlebogram: links ontbreekt vulling van het diepe systeem tot en met de vena poplitea. Er bestaat hypertrophie van de linker vena saphena magna.

minuut. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar. Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

Op dertienjarige leeftijd is epiphysiodese volgens Phemister van de distale femurepiphysse links verricht.

**CONCLUSIE:** bij een dertienjarige jongen is een niet functionerend diep veneus systeem in het linker onderbeen aangetoond. Door de veneuze stase is een beenlengte verschil van 4 centimeter opgetreden. Hier is dus sprake van het syndroom van Servelle. (III)

#### **16. J. K., m., geb. 17-12-1928.**

Patient is een zeven- en dertigjarige man die via de polikliniek interne geneeskunde opgenomen is met één maand bestaande, knagende pijn in de rechter bovenbuik. Reeds vier maanden voor opname heeft patiënt geklaagd over moeheid, slechte eetlust, hartkloppingen en kortademigheid bij inspanning.

Sinds de geboorte heeft patiënt rode vlekken op de zijkant van het linker bovenbeen en de linker heup. Vanaf zijn achttiende jaar hebben zich spataderen aan het linker been ontwikkeld.

Bij inspectie valt op dat patiënt kortademig is en dat de lippen licht cyanotisch zijn. Het linker been en de heup vertonen aan de laterale zijde grillige, scherp begrensde haemangiomen en atypisch gelocaliseerde varices. (fig. 24)



Fig. 24. Patiënt 16. Capillair en caverneuze angiomen van het linker been. Atypisch gelocaliseerde varices.

Bij palpatie voelt het linker been warmer aan dan het rechter. Vaatgeruisen boven het linker been zijn niet hoorbaar. De klinische lengte van het linker been bedraagt twee centimeter meer dan die van het rechter been. De omtrek van het linker bovenbeen bedraagt vier centimeter meer dan rechts, die van het linker onderbeen twee centimeter meer dan rechts.

Verder lichamelijk onderzoek levert nog de volgende bevindingen op: bloeddruk 130/80 m.m. kwik, hartfrequentie 110 slagen per minuut, ademfrequentie 21 per minuut. De onbloedig gemeten veneuze druk is verhoogd. De stompe leverrand is drie centimeter beneden de rechter ribbenboog palpabel. Druk op de lever veroorzaakt hepato-jugulaire reflux. Percutoir is het hart vergroot. De tweede pulmonaal toon is gespleten en luid.

Bij het algemeen laboratorium onderzoek blijkt er een haemoglobine gehalte van 17,1 g% te bestaan. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden uit de vena femoralis geeft de volgende uitslagen:

rechts	pH	7,38	links	pH	7,36
	PO <sub>2</sub>	20 m.m. kwik		PO <sub>2</sub>	30 m.m. kwik
O <sub>2</sub> saturatie	33%		O <sub>2</sub> saturatie	54%	

Plethysmografie van beide benen laat normale curven zien. De bloeddoorstroming van het linker been blijkt verhoogd te zijn ten opzichte van het rechter.

Op de röntgenfoto zijn aan het skelet en de weke delen van het linker been geen afwijkingen zichtbaar.

Arteriografie links vertoont een normaal arterieel vaatstelsel met versnelde veneuze vulling in de stroomgebieden van de arteria femoralis profunda en de arteria circumflexa femoris lateralis. Phlebografie is niet verricht.

Patiënt is niet neurologisch onderzocht.

Cardiologisch onderzoek levert de reeds eerder vermelde fysisch-diagnostische gegevens op. Op de thoraxfoto is een vergrote hartschaduw zichtbaar. Verder een forse rechter hilus, terwijl de longvaat-tekening van het linker onderveld en van het rechter boven- en onderveld schraal is. Het electrocardiogram vertoont het syndroom van Wolff-Parkinson-White en tevens tekenen van rechts belasting.

Het longscintigram laat gebieden zonder activiteit in het linker onderveld en het rechter boven- en onderveld zien. Bij hartcatheterisatie blijkt de druk in de rechter ventrikel verhoogd te zijn tot 150-25 m.m. kwik, de druk in de arteria pulmonalis tot 150-50 m.m. kwik met een wedge-druk van 7 m.m. kwik.

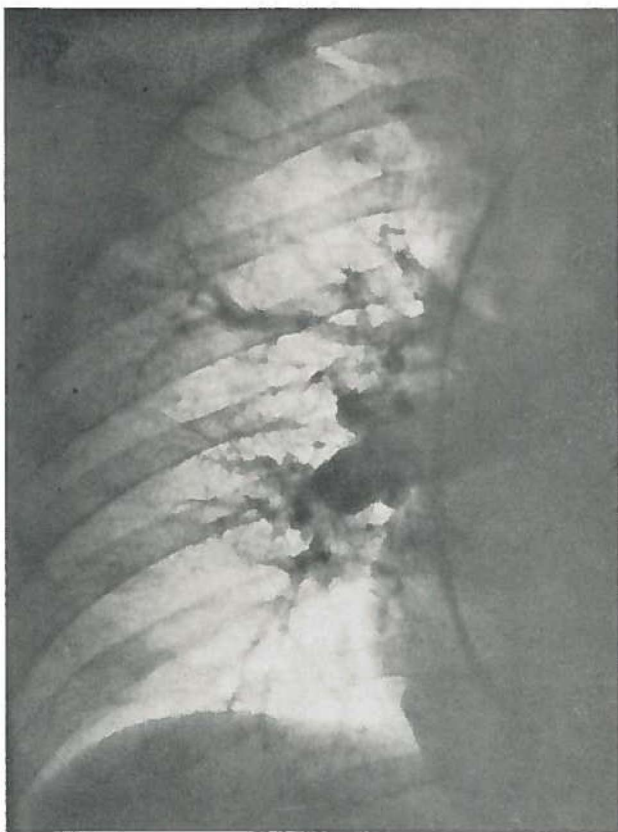


Fig. 25. Patiënt 16. Pulmonaal angiogram rechts: forse stammen, slechte perifere vulling van boven- en onderveld.

Het pulmonale angiogram van de rechter arteria pulmonalis laat obstructie van alle takken, op één pectorale tak na, zien. (fig. 25)

**CONCLUSIE:** deze zeven-en-dertigjarige man lijdt aan het syndroom van Klippel-Trénaunay (I): congenitale naevus vasculosus, varices en "hypertrophie" van het linker been. Tevens bestaat er pulmonale hypertensie met decompensatio cordis ten gevolge van recidiverende longemboliën, waarschijnlijk afkomstig uit het linker been. Patiënt is behandeld met digitalis, diuretica en anticoagulantia.

Vier maanden later vindt heropname plaats voor een hepatitis. Tijdens behandeling van deze hepatitis neemt de leverstuwings toe, terwijl er tevens oedeem ontstaat.

Vier maanden hierna is patiënt thuis overleden onder het beeld van decompensatio cordis. Obductie is niet verricht.

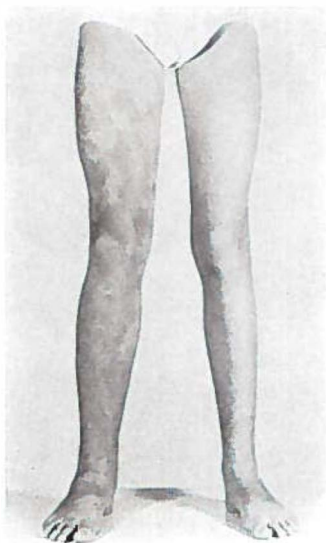


Fig. 26. Patiënt 17. Gedissimineerde naevus flammeus van het rechter been. De grotere omvang van het rechter been valt op.

### 17. L. T., m., geb. 5-5-1955.

Patiënt is een veertienjarige jongeman, die sinds de geboorte rode vlekken heeft over het gehele rechter been. Dit been is in de loop van de jaren langer en dikker geworden dan het linker been. Het rechter been is snel vermoeid. De zwangerschap en de geboorte zijn normaal verlopen. In de familie komen soortgelijke aangeboren afwijkingen niet voor.

Bij inspectie blijken het gehele rechter been en de rechter bil bedekt te zijn met scherp begrensde grillige gefigureerde, deels confluerende roodbruine naevi. (fig. 26.) Er bestaat versterkte tekening van de huidvaten aan de rechter voetrand. Varices zijn niet aanwezig. Het rechter been voelt warmer aan dan het linker. De arteriële vaatspolsen zijn aan beide benen normaal. Vaatgeruisen over het rechter been zijn niet hoorbaar.

De klinische lengte van het rechter been bedraagt 103 centimeter, die van het linker 100 centimeter. Er bestaat compensatoire lumbale scoliose convex naar links. Met de plankjesmethode bedraagt het verschil in lengte tussen de beide benen twee centimeter ten gunste van rechts. De lumbale scoliose is dan opgeheven. De omtrekken van de benen, gemeten respectievelijk twintig centimeter boven en onder de mediale gewrichtsspleet bedragen:

rechts	47 centimeter	links	43 centimeter
	36 centimeter		30 centimeter

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden is mislukt. Bij oscillografie zijn de Pachon uitslagen aan beide boven- en onderbenen gelijk.

Op de röntgenfoto zijn beiderzijds een normaal skelet en weke delen zichtbaar.

Röntgenologische meting van de beenlengten is wel verricht, de uitkomsten zijn echter onbetrouwbaar.

Arteriografie van het rechter been laat normale stam-arteriën zien. In het bovenbeen, vooral aan de laterale zijde is een dicht netwerk van arteriën van de derde tot de vijfde orde zichtbaar. (fig. 8, 27)

Dit beeld wordt in het linker been niet gezien.

Bij ascenderende phlebografie van beide benen worden geen afwijkingen gezien.

De bloeddruk bedraagt 125/75 m.m. kwik. De hartfrequentie 60 slagen per minuut. Op de thoraxfoto is een normale hartschaduw zichtbaar.

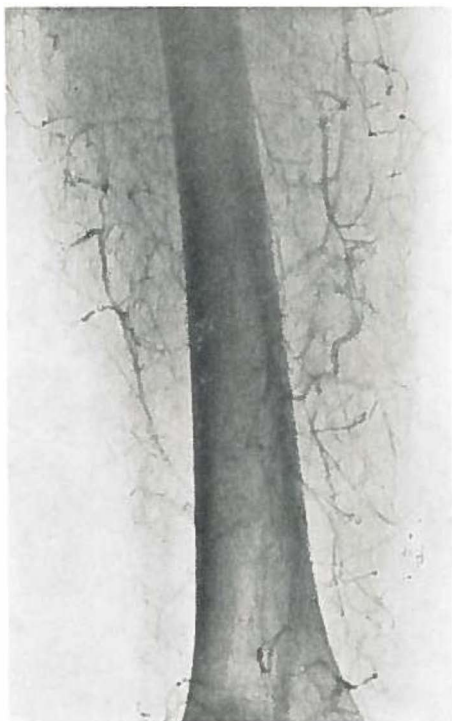


Fig. 27. Patiënt 17. Late phase arteriogram rechter bovenbeen: sterke periphäre vertakkingen van de arteriën zijn zichtbaar. Veneuze vulling is reeds aanwezig.



Het electrocardiogram vertoont geen afwijkingen.

CONCLUSIE: patient lijdt aan het syndroom van Klippel-Trénaunay van het rechter been, "type avariqueux." (I) Op het arteriogram zijn aanwijzingen zichtbaar voor het bestaan van een diffuus angioom, zowel in de huid als in de subcutis van het rechter bovenbeen.

Het ontstane verschil in beenlengte wordt gecorrigeerd door een zoolhak verhoging. Regelmatige orthopaedische contrôle zal worden verricht.

**18. R. W., v., geb. 15-8-1965.**

Patiënte is een vierjarig meisje dat sinds de geboorte rode vlekken op het linker boven- en onderbeen heeft. Deze zelfde vlekken bestaan ook op de linker bovenarm, naast het linker schouderblad en op de buitenzijde van de linker borstwand. Sinds enkele weken klaagt patiëntje over moeheid in het linker been, gepaard gaand met prikkelingen. Patiëntje loopt normaal. De zwangerschap en de geboorte zijn normaal verlopen. Soortgelijke aangeboren afwijkingen komen in de familie niet voor.

Bij onderzoek worden rode, scherp begrensde en grillig gevormde capillaire angiomen gevonden op de reeds eerder beschreven lichaamsdelen. In de linker lies en op de onderbuik vallen talrijke uitgezette aderen op. (fig. 28). Ook op het linker been is een duidelijke vena



Fig. 28. Patiënt 18. Naevus flammeus op de binnenzijde van het linker bovenbeen. Venectasiën boven de schaamstreek.



saphena magna zichtbaar. Bij palpatie voelt het linker been warmer aan dan het rechter. De arteriële vaatspolsen zijn normaal voelbaar. Vaatgeruisen over het linker been zijn niet hoorbaar.

De klinische lengte van het linker been bedraagt 1,5 centimeter meer dan die van het rechter. De omtrekken van beide boven- en onderbenen gemeten 10 centimeter boven en onder de mediale gewrichtsspleet bedragen respectievelijk:

rechts	28,5 cm.	links	32 cm.
	22 cm.		24,5 cm.

De armen zijn gelijk van lengte en omvang.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Le-

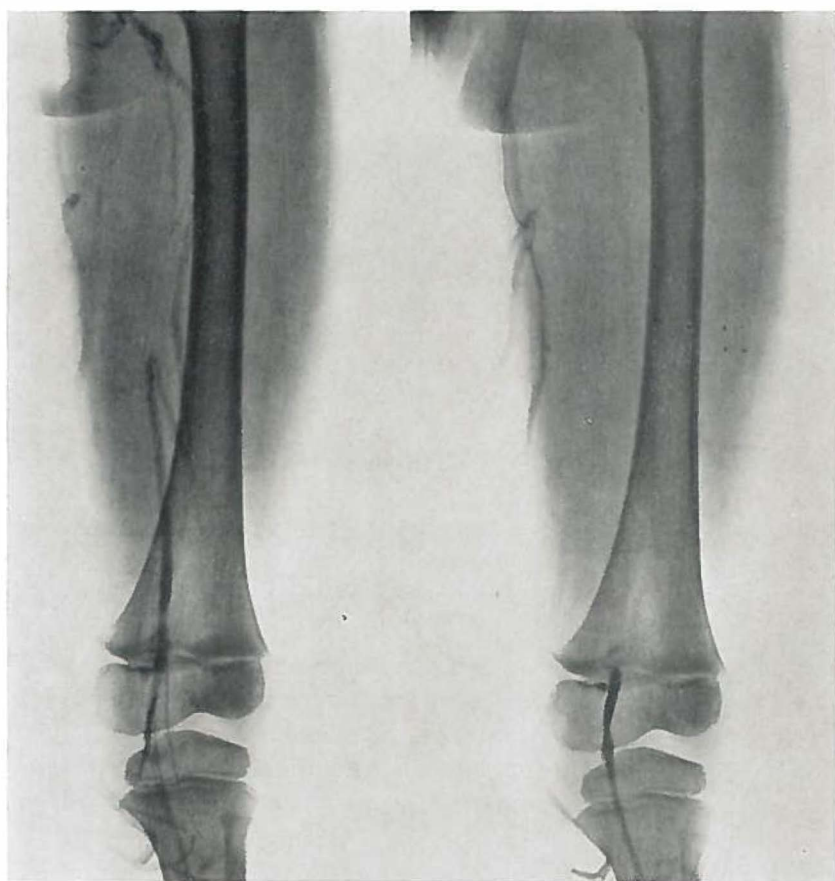


Fig. 29. Patiënt 18. Ascenderend phlebogram van het linker been: slechts de vena poplitea, het distale gedeelte van de vena femoralis en de vena femoralis profunda worden zichtbaar.



Fig. 30. Patiënt 18. Ascenderend phlebogram van het linker been: afvloed van contrast via de vena femoralis profunda naar lies-venen, die naar de rechter zijde kruisen. De vena iliaca wordt niet zichtbaar.

ver- en nierfuncties zijn normaal. Bepaling van de bloedgaswaarden is niet verricht.

Bij oscillografisch onderzoek blijken de Pachon uitslagen aan beide boven- en onderbenen gelijk te zijn.

Op de röntgenfoto van het linker been worden aan skelet en weke delen geen afwijkingen gezien.

Bij röntgenologische meting van de botlengten blijkt het linker beentje 1,5 centimeter langer te zijn dan het rechter. Van deze 1,5 centimeter zetelt 0,6 cm. in de tibia en 0,9 cm. in het femur.

Arteriografie van het linker been laat een normaal stelsel van de grote arteriën zien. Arteriën tot de vijfde orde zijn echter te vervolgen tot aan de huid.

Het ascenderende phlebogram van het rechter been vertoont een normaal veneus stelsel. Dat van het linker been laat een intact diep veneus systeem zien in het onderbeen. De vena poplitea en het distale gedeelte van de vena femoralis zijn aanwezig. Halverwege het bovenbeen vloeit

het contrastmiddel echter via de vena femoralis profunda en de onderhuidse venen in de schaamstreek af naar de rechter vena femoralis communis. (fig. 29, 30). De bekkenvenen links worden eveneens niet afgebeeld.

Bij neurologisch onderzoek van patiëntje vindt men geen afwijkingen. De bloeddruk bedraagt 110/60 m.m. kwik, de hartfrequentie 96 slagen per minuut. Op de thoraxfoto lijkt het hart iets naar links vergroot te zijn. Op het electrocardiogram bestaan in de praecordiale afleidingen aanwijzingen voor links overheersing.

Bij uitgebreid cardiologische contrôle in 1974 zijn echter geen tekenen van harthypertrophie vastgesteld.

**CONCLUSIE:** patiëntje lijdt aan het syndroom van Servelle (III) van het linker been. Bovendien bestaan er angiomen op de linker schoudergordel en bovenarm: Syndroom van Klippel-Trénaunay (I), echter (nog) zonder venectasiën of vermeerderde lengtegroei.

In verband met het bestaande verschil in beenlengte zal patiëntje regelmatig op de polikliniek orthopaedie worden gecontrôleerd.

#### **19. H. d. V., m., geb. 1-1-1967.**

Dit jongetje is reeds op de leeftijd van 11 maanden door de huisarts naar de orthopaed (coll. van Kuyk te Emmen) gestuurd, daar hij met het linker beentje zou trekken bij het lopen. Dit beentje zou ook wat dikker zijn dan het rechter. Patiëntje is de jongste van 13 kinderen. In de familie komen soortgelijke afwijkingen aan de extremiteiten niet voor. De zwangerschap en de bevalling zijn normaal verlopen.

Bij uitgebreid orthopaedisch onderzoek worden geen duidelijke afwijkingen gevonden. Met name bestaat er geen dysplasie van de heup. Wel bestaat er een röntgenologisch verschil in beenlengte van 0,5 cm. ten gunste van links. Angiomen of varices zijn niet zichtbaar.

Op de leeftijd van 17 maanden loopt patiëntje goed. Het blijkt echter wel dat het linker been en de linker voet duidelijk een grotere omvang hebben dan rechts. Er bestaat een lengte verschil van iets minder dan één centimeter ten gunste van links.

Op twee-en-halfjarige leeftijd blijkt het lengteverschil te zijn toegenomen tot 2 centimeter. Verdere afwijkingen worden niet gevonden. Alleen bij auscultatie is er een vaatgeruis boven de linker lies hoorbaar. Op drie-en-halfjarige leeftijd ontstaat plotseling een drie centimeter grote, rode vlek op de voorzijde van het linker bovenbeen. Deze vlek verdwijnt na enige dagen spontaan. Het verschil in beenlengte is inmiddels tot 2,5 centimeter toegenomen.

Op vierjarige leeftijd blijkt dat er regelmatig rode vlekken op het linker been ontstaan, die echter vanzelf weer verdwijnen.

Het verschil in klinische lengte van beide benen bedraagt nu 3 centimeter.

Op vijfjarige leeftijd is het verschil in klinische lengte tussen beide benen toegenomen tot 4 centimeter. Er bestaan bekkenscheefstand met compensatoire lumbale scoliose, convex naar rechts. De omtrekken van beide boven- en onderbenen bedragen respectievelijk:

rechts 27 cm.	links 29 cm.
19 cm.	22 cm.

Het linker been voelt warmer aan dan het rechter. Er bestaan enkele uitgezette aderen op de linker voetrug. Varices op het linker been zijn echter niet aanwezig.

Het algemeen laboratorium onderzoek levert geen afwijkingen op. Lever- en nierfuncties zijn normaal.

Op de röntgenfoto van het linker been zijn geen afwijkingen aan botten of weke delen zichtbaar.

Röntgenologische meting van de beenlengte op twee en halfjarige leeftijd laat een verschil van 11 millimeter voor het femur en van 18 millimeter voor de tibia zien. De skeletleeftijd komt overeen met de kalenderleeftijd.

Arteriografie van de linker arteria femoralis communis (coll. Thyn te Emmen) laat via vulling van de arteria iliaca externa en de hypogastrica lateraal van het acetabulum een langgerekte vaatkluw zien, met op de derde opname reeds een begin van veneuze vulling. Ter hoogte van de trochanter major wordt een dicht netwerk van vaten zichtbaar, waarin kaliber wisselingen voorkomen. Vertakkingen van de arteria femoralis profunda vullen dit laatste netwerk eveneens. Tevens bestaat er een snelle veneuze afvoer. Behoudens deze twee gebieden met indirect aantoonbare arterio-veneuze fistels bestaat er ter hoogte van de distale femur-epiphyse een 1,5 centimeter groot vaatnetwerk met wisseling van kaliber en snelle veneuze afvoer. Op de laatste opname worden de vena poplitea en de vena femoralis gevuld. Deze venen vertonen geen afwijkingen. Wel wordt de vena saphena magna breder afgebeeld dan normaal.

De röntgenfoto van de thorax vertoont een normale hartschaduw. Het electrocardiogram is normaal.

**CONCLUSIE:** patiëntje lijdt aan multipale congenitale arterio-veneuze fistels van het linker been: syndroom van Parkes Weber. (II)

Varices zijn (nog) niet aanwezig. Wel bestaat er een progressief verschil

in beenlengte, dat nu nog conservatief wordt behandeld. Patiëntje wordt daarom regelmatig door de orthopaed gecontrôleerd.

### **Bespreking van de eigen patiënten.**

Uit het overzicht van de Groningse patiënten (tabel 3) blijkt dat congenitale vaatafwijkingen in de extremiteiten 12 maal bij mannen voorkomen en slechts 7 maal bij vrouwen. In het literatuur-overzicht (tabel 2) komen 19 mannen voor en slechts 6 vrouwen. Hoewel de groepen patiënten klein zijn lijkt het dat aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten meer bij het mannelijk geslacht worden gezien.

Wat de localisatie van de aangeboren vaatafwijkingen betreft, deze komen bij de Groningse patiënten 8 maal rechts en 11 maal links voor, (tabel 3) in de literatuur 11 maal rechts en 15 maal links. (tabel 2)

Deelt men de patiënten in de reeds eerder beschreven groepen I tot en met V (zie hoofdstuk II) in, dan komt:

- groep I : 8 maal voor aan het been en 1 maal aan de arm.
- groep II : 3 maal aan het been en 3 maal aan de arm.
- groep III : 4 maal aan het been.
- groep IV : 3 maal aan het been en 2 maal aan de arm.
- groep V : 1 maal aan het been.

Het valt op dat groep I, het syndroom van Klippel-Trénaunay tweemaal gecombineerd voorkomt met groep III.

Beide syndromen hebben de naevi gemeenschappelijk, evenals de meestal secundair optredende vermeerdering van beenlengte. Volgens Servelle bestaat er eigenlijk altijd compressie van het diepe veneuze stelsel bij het syndroom van Klippel-Trénaunay. Beide syndromen (groep I en III) zouden dus identiek zijn.

Op normale phlebogrammen ziet men echter ook dikwijls een lichte vernauwing van de vena poplitea, zonder dat hier klinisch sprake is van compressie.

Het lijkt daarom zinvol groep III toch als een aparte groep te beschouwen. Wel moet men dan als criterium stellen dat er duidelijk compressie van diepe venen bestaat of dat zelfs een gedeelte van het diepe veneuze stelsel ontbreekt.

Ook de groepen II en IV komen meerdere malen samen voor bij één patiënt. Een verklaring is hiervoor niet te geven, tenzij men stelt dat de ontwikkelingsstoornissen in de perifere vaten soms zowel arterieel als veneus bij één patiënt in één extremiteit optreden.

Groep II: Aangeboren arterio-veneuze fistels kan men onderverdelen in:

- a. kleine diffuse arterio-veneuze fistels, die geen souffle's veroorzaken en die slechts indirect door angiografisch onderzoek worden aangetoond. Zij komen in de onderste extremiteiten voor, waar zij vermeerderde lengte groei tot gevolg kunnen hebben. (patiënten 1, 5, 13 en 19)
- b. arterio-veneuze fistels die aanleiding geven tot het ontstaan van souffle's en thrill's. Ook deze arterio-veneuze fistels zijn meestal slechts indirect aantoonbaar op het angiogram. Deze fistels ziet men vooral in arm en hand. Zij kunnen perifere trophische stoornissen veroorzaken. De lengte van de arm neemt meestal niet of slechts in geringe mate toe. (patiënten 4,8 en 12)

Groep III: ontbreken of compressie van het diepe veneuze stelsel komt bij onze patiënten slechts in de onderste extremiteit voor. (patiënten 3, 14, 15 en 18)

Het heeft bij drie van de vier patiënten aanleiding gegeven tot vermeerderde lengtegroei van het desbetreffende been.

Groep IV: caverneuze angiomen, komen zowel in arm als been voor. In de Groningse patiëntengroep zijn de caverneuze angiomen in de arm groter van omvang dan die in het been. Zij veroorzaken "pseudo-hypertrophie" van de desbetreffende extremiteit. (patiënten 1, 2, 7, 10, 12)

Groep V: aangeboren afwijkingen van de lymfvaten komt slechts bij één patiënt (11) voor. Deze patiënt lijdt tevens aan de ziekte van Sturge-Weber.

Behalve lymphoedeem en lymphorrhagie van het aangedane been bestaat hier verminderde lengte-groei.

Het is belangrijk de drie meest bekende symptomen van de congenitale vaatafwijkingen in de extremiteiten, te weten de naevus, de "varices" en de toename van de beenlengte bij onze patiënten afzonderlijk te bekijken.

### **Naevus.**

De reeds bij de geboorte aanwezige naevus is van vasculaire oorsprong en bestaat uit capillairen (naevus flammeus).

Op de benen bevinden de naevi zich meestal op de laterale zijde. Zij zijn grillig van vorm en scherp begrensd. Zij voelen warmer aan dan

de aangrenzende normale huid. Op het angiogram ziet men bij enkele patiënten vermeerderde vascularisatie naar het gebied van de naevus flammeus, (patiënten 5, 10, 14, 17 en 18), hetgeen wijst op het bestaan van een diffuus angioom.

### **"Varices."**

Echte varices zijn meestal niet aanwezig. Beter kan men spreken van phlebectasiën of venectasiën. Bij de groepen I en II ontstaan de venectasiën secundair, vaak pas op kleuterleeftijd. Voorbeelden van het op latere leeftijd ontstaan van deze venectasiën ziet men bij de patiënten 2, 4, 5, 8, 13, 14 en 16.

Veneuze angiomen (groep IV) daarentegen zijn reeds bij de geboorte aanwezig. Dit ziet men bij de patiënten 1, 7, 10 en 12.

### **Toename van de beenlengte.**

Toegenomen lengtegroei van de botten kan bij alle groepen in de onderste extremititeit tot uiting komen. Het meest waarschijnlijk is dat veneuze stase hiervan de oorzaak is, onafhankelijk of deze veneuze stase nu ontstaat door vermeerderd aanbod van bloed ten gevolge van multipale congenitale arterio-veneuze fistels of diffuse angiomen, dan wel door afvloed belemmering in het diepe veneuze stelsel.

Bij drie patiënten (7, 11 en 14) bestaat verminderde lengtegroei van het aangedane been. Waarschijnlijk is het optreden van verminderde lengtegroei een verklaring voor de in de literatuur beschreven "gekruisde vorm" van het syndroom van Klippel-Trénaunay.

In de bovenste extremititeit, waar vooral de groepen II (arterio-veneuze fistels) en IV (caverneuze angiomen) voorkomen, ziet men meer atrofie en ontkalking van botten met "pseudo-hypertrophie" van de weke delen. Alleen bij de patiënten 4 en 9 bestaat er geringe "hypertrophie" van de hand.

Bij alle patiënten blijken de primaire vaatafwijkingen aangeboren te zijn. Sommige uitingsvormen van de syndromen, zoals bijvoorbeeld vermeerdering van beenlengte, venectasiën, trophische stoornissen kunnen zich pas op latere leeftijd openbaren.

Bij geen van de Groningse patiënten is familiair voorkomen van de aangeboren afwijkingen vastgesteld. Erfelijkheid is dus niet waarschijnlijk.

Over de oorzaak van de aangeboren vaatafwijkingen is niets duidelijk

geworden. Behalve één praematuritas zijn de graviditeit en bevalling bij alle patiënten normaal verlopen.

Neurologische afwijkingen zijn bij alle patiënten op één na niet gevonden.

Bij geen van de Groningse patiënten is hypertrophie van het hart of decompensatio cordis aangetoond ten gevolge van multiële congenitale, peripheer gelocaliseerde, arterio-veneuze fistels. De veel verkondigde opvatting dat deze afwijkingen zouden ontstaan moet toegeschreven worden aan het optreden van hart-hypertrophie c.q. decompensatio cordis bij traumatische arterio-veneuze fistels tussen de meer centraal gelegen grotere vaten.

Slechts bij één patiënt (16) is decompensatio cordis opgetreden ten gevolge van recidiverende longemboliën. Deze complicatie is ook in de literatuur enkele malen vermeld.

### **Evaluatie van de therapie.**

De therapeutische maatregelen (alleen symptomatische therapie is mogelijk) bij de Groningse patiënten zijn in te delen in twee groepen:

1. conservatieve therapie.
2. operatieve therapie.

#### *Ad. 1. Conservatieve therapie:*

##### **a. naevus flammeus.**

Bij drie patiënten (5, 6 en 9) is röntgen-bestraling van de naevus flammeus toegepast. In alle gevallen echter zonder resultaat.

##### **b. venectasiën.**

Scleroserende injecties in de venectasiën hebben geen resultaat opgeleverd. (patiënt 2)

Elastische kousen komen in aanmerking bij klachten als moeheid en oedeem. (patiënten 3, 5, 10 en 13). Het oedeem is in alle gevallen met behulp van deze conservatieve therapie beperkt gehouden. Uitzondering hierop is patiënt 11 met ernstig lymphoedeem van het rechter been.

##### **c. Toename van beenlengte.**

De patiënten 3, 5, 7, 13, 17 en 19 hebben een zool-hak verhoging gekregen voor het contra-laterale korte been. De zool hak verhoging is in enkele gevallen ook tijdelijk gegeven bij het wachten op het gun-



stigste moment voor het verrichten van epiphysiodese van het te lange been.

## *Ad. 2. Operatieve therapie:*

### **a. naevus en caverneuze angiomen.**

Excisie van de naevus flammeus is verricht bij patiënte 5. Het ontstane defect is gesloten met een vrij-huid transplantaat.

Caverneuze angiomen zijn geëxtirpeerd bij de patiënten 2, 7 en 10. Het zijn vrij bloedige, niet radicale operaties. In de omgeving van gewrichten uitgevoerd kunnen zij zelfs aanleiding geven tot ontstaan van functie verlies van die gewrichten, zoals bij de patiënten 5 en 7.

### **b. venectasiën.**

Het strippen van de vena saphena magna is slechts bij patiënt 3 verricht, echter zonder duidelijke invloed op het verdere verloop van het klinische beeld. Het is van groot belang, alvorens men tot operatieve behandeling van klachten veroorzakende varices of venectasiën bij deze patiënten overgaat, eerst phlebografisch onderzoek te verrichten in verband met mogelijke afwijkingen van het diepe veneuze stelsel zoals bij de patiënten 14, 15 en 18.

### **c. Toename van beenlengte.**

Indien er verschil in beenlengte bestaat van meer dan twee centimeter is epiphysiodese van het langere been de operatie van keuze. Meestal zal epiphysiodese moeten worden verricht aan het langere been, waarin zich ook de congenitale vasculaire afwijkingen bevinden, zoals bij de patiënten 6, 13 en 15.

Bij patiënt 7 is epiphysiodese aan het normale been verricht. Er bestond hier verkorting van het pathologische been van 5 centimeter.

De epiphysiodese van het linker femur is bij dit meisje echter te laat gedaan. Het reeds aanwezige verschil in beenlengte is zelfs nog toegenomen tot 8 centimeter.

### **d. arterio-veneuze fistels.**

Het onderbinden en extirperen van multipale congenitale arterio-veneuze fistels is verricht bij de patiënten 4 en 8. Bij beiden zijn echter recidieven opgetreden. Ook het onderbinden van de aanvoerende arteriën, bij patiënt 4 de arcus volaris profundis en bij patiënt 8 de arteriae radialis en ulnaris, hebben niet kunnen voorkomen dat "recidief" arterio-veneuze fistels zijn opgetreden. De trophische stoornissen

en bloedingen bij patiënt 4 zijn daarna met zo spaarzaam mogelijke amputaties op de juiste wijze behandeld.

Bij patiënt 4 is bovendien ten gevolge van een re-operatie in de pols beschadiging van de nervus ulnaris ontstaan.

### **Methoden van onderzoek.**

Van de onderzoeken bij patiënten met syndromen ten gevolge van congenitale vaatafwijkingen in de extremiteiten staan het **klinische** en **röntgenologische onderzoek** voorop. Behalve overzichtsfoto's en röntgenologische meting van de beenlengte zijn vooral serie-angiografie voor het aantonen van arterio-veneuze fistels en ascenderende phlebografie voor het vaststellen van afwijkingen aan het diepe veneuze stelsel van belang.

**Oscillografie** is van weinig praktisch nut gebleken bij onze patiënten. Alleen bij sterk uitgezette arteriën bij arterio-veneuze fistels kan men vergrote uitslagen zien. Indien echter caverneuze angiomen en/of oedeem bestaan is oscillografie onbetrouwbaar.

Absolute meting van de **huidtemperatuur** is in de praktijk moeilijk te verwezenlijken. Bovendien geeft dit slechts niet-quantitatieve informatie over plaatselijk verhoogde doorbloeding van de weefsels.

Het bepalen van **bloedgaswaarden** van bloed uit venectasiën volgens Astrup geeft minder zekerheid voor het aantonen van arterio-veneuze fistels dan men meestal veronderstelt. Van primair belang is dat het bloed steeds onder dezelfde omstandigheden, dat wil zeggen in rust en ongestuwd, wordt afgenomen.

Gezien de in de literatuur vermelde waarden hebben de bloedmonsters van patiënten 1, 3, 4, 7, 9, 10 en 13 een hogere zuurstofsaturatie dan normaal.

Dit zou kunnen wijzen op het bestaan van arterio-veneuze fistels. (tabel 4) Vergelijkt men de waarden van deze patiënten echter met zuurstofverzadigingen van bloed afkomstig van 15 patiënten met idiopathische varices van het vena saphena magna systeem (pH gemiddeld 7,33, spreiding 7,29-7,37; PO<sub>2</sub> 43 m.m. kwik, spreiding 35-60 m.m. kwik; O<sub>2</sub> saturatie 71%, spreiding 61-88%) dan vallen alleen de patiënten 1, 4, 7, 10 en 13 buiten deze grenswaarden. Zij komen dan in aanmerking voor het bezitten van arterio-veneuze fistels. Klinisch en angiografisch hebben echter de patiënten 1, 4, 5, 8 en 13 arterio-veneuze fistels.

## Samenvatting en conclusies

Hoofdstuk I vermeldt kort de probleemstelling van dit proefschrift. Tevens wordt de indeling in hoofdstukken aangegeven.

In hoofdstuk II wordt de literatuur vanaf 1900 behandeld. Uitgaande van de meest bekende vorm van aangeboren vaatafwijkingen in een extremiteit: het syndroom van Klippel-Trénaunay worden ook andere vormen in één schema ondergebracht. Hierdoor ontstaan de volgende groepen:

- I. naevus, varices en hypertrophie. (syndroom van Klippel-Trénaunay)
- II. arterio-veneuze fistels, varices en hypertrophie. (Parkes Weber)
- III. naevus, varices door ontbreken of compressie van diepe venen en hypertrophie. (Servelle)
- IV: caverneuze angiomen met pseudo-hypertrophie. (Servelle en Trinquescoste)
- V: naevus, lymphvaatafwijkingen en hypertrophie.

Er wordt op gewezen dat de in de publicaties voorkomende term "hypertrophie" niet juist is. Beter kan men spreken van toename van beenlengte.

Eveneens kan de uitdrukking "varices" in verband met de juiste terminologie beter worden vervangen door venectasie of phlebectasie. De oorzaak of oorzaken van de embryonale stoornissen in de ontwikkeling van de vaten zijn tot op heden niet bekend.

Dat secundair door veneuze stase toename van botlengte optreedt is experimenteel bewezen. Veneuze stase komt voor bij grote angiomen, arterio-veneuze fistels ten gevolge van vermeerderd aanbod van bloed

en bij afvloed-belemmering door het diepe veneuze stelsel. Wordt de veneuze stase groot dan kan "pseudo-hypertrophie" ten gevolge van zwelling van de weke delen optreden, terwijl daarentegen het skelet van de desbetreffende extremiteit atrophisch wordt.

De vraag of met name het syndroom van Klippel-Trénaunay tot de phacomatosen gerekend moet worden, wordt aangesneden.

De meeste auteurs zijn van mening dat de primaire vaatafwijkingen aangeboren zijn. Toename van beenlengte en het ontstaan van venectasiën zijn het gevolg van de primaire vaatafwijkingen en treden diensgevolge pas op latere leeftijd op.

Alle publicaties vermelden een niet familiair voorkomen van patiënten met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten.

Uitgebreid wordt ingegaan op de veel verkondigde mening dat het syndroom van Parkes Weber, de congenitale arterio-veneuze fistels, op den lange duur van invloed zou zijn op het hart.

In hoofdstuk III worden 27 patiënten met o.a. naevi, venectasiën, arterio-veneuze fistels en "hypertrophie" vermeld, beschreven door auteurs uit de negentiende eeuw. Hoewel hun onderzoeksmethoden beperkt waren, zijn deze ziektegeschiedenissen dikwijls zo uitvoerig en nauwkeurig dat men uit deze serie van aangeboren vaatafwijkingen, gepaard gaand met "hypertrophie", reeds vier groepen kan distilleren:

1. naevus, varices en hypertrophie.
2. arterio-veneuze fistels, varices en hypertrophie.
3. caverneuze angiomen en hypertrophie.
4. lymphvaatafwijkingen en hypertrophie.

De meeste auteurs zijn van mening, dat de afwijkingen aangeboren zijn en niet familiair voorkomen. Wat betreft de oorzaak van deze aangeboren afwijkingen veronderstellen zij een embryonale ontwikkelingsstoornis van de vaten, waardoor naevi, angiomen, arterio-veneuze fistels ontstaan of persisteren.

Wat de aanleiding vormt tot de ontwikkelingsstoornis blijft een vraag. Ook therapeutische maatregelen zijn in de negentiende eeuw veelvuldig toegepast. Conservatieve voor verschil in beenlengte, oedeem en venectasiën; operatieve in de vorm van ligen van arteriën of amputatie voor arterio-veneuze fistels en de daaruit voortkomende complicaties als perifere circulatiestoornissen en bloedingen.

In hoofdstuk IV wordt de ontwikkeling van slagaderen, aderen en lymphvaten beschreven. Het gehele ontwikkelingsproces van perifere

slagaderen, aderen en lymphvaten speelt zich af tussen de vijfde en tiende embryonale week. Het is in dit korte tijdsbestek dat stoornissen moeten optreden in de uitermate complexe ontwikkeling van bloed- en lymphvaten in het menselijk embryo bij patiënten met de eerder beschreven syndromen. De oorzaak van deze stoornissen kan echter nog vroeger liggen.

In hoofdstuk V wordt het röntgenologische onderzoek beschreven, dat bij patiënten met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten moet worden verricht wil men georiënteerd zijn over de aard en de uitgebreidheid van de vaatafwijkingen en de secundair opgetreden veranderingen van de botten.

In aanmerking komen:

1. *röntgenfoto* ter beoordeling van een afwijkende botstructuur en schaduwen in de weke delen.
2. *röntgenologische beenlengte-meting* voor het exact bepalen van mogelijke verschillen in lengte tussen beide (onderste) extremiteiten en de plaats waar eventuele epiphysiodesen verricht zullen moeten worden.  
Het is tevens van belang dit onderzoek regelmatig te verrichten voor het vaststellen van het juiste tijdstip voor het uitvoeren van de epiphysiodesen.
3. *serie-angiografie*, het liefst vergelijkend van beide extremiteiten. Voor de benen kan dit het best geschieden door percutane lumbale aortografie. Met dit onderzoek kunnen arterio-veneuze fistels meestal slechts indirect worden aangetoond.
4. *ascenderende phlebografie* voor het aantonen van compressie of het niet functioneren van een gedeelte van het diepe veneuze stelsel. Bij dubieuze afwijkingen verdient het aanbeveling dit onderzoek dubbelzijdig te verrichten of een trans-ossaal phlebogram te maken.
5. *lymphangiografie* voor het zichtbaar maken van afwijkingen aan het lymph vaatstelsel zoals obstructie, hypo/hyperplasie of lymphangiomen.

Hoofdstuk VI vermeldt de therapeutische mogelijkheden bij de verschillende syndromen veroorzaakt door aangeboren vaatafwijkingen in

de extremiteiten. Voorop gesteld dient te worden, dat alleen symptomatische therapie mogelijk is.

In principe dient men de secundaire afwijkingen conservatief te behandelen, zoals oedeem en venectasiën door elastische kousen of bandage, geringe verschillen in beenlengte door zool-hakverhoging.

Chirurgische therapie dient in de regel beperkt te blijven tot epiphysiodese bij verschillen in beenlengte van meer dan 2 cm en tot spaarzame amputaties bij het optreden van ischamie of bloedingen ten gevolge van arterio-veneuze fistels.

In hoofdstuk VII worden 19 eigen patiënten met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten beschreven. Ook deze patiënten kan men indelen in de onder hoofdstuk II vermelde groepen.

Niet altijd zijn alle symptomen van één syndroom aanwezig. Anderzijds kunnen groepen gecombineerd voorkomen. Van belang is dat men zich bij het onderzoek van een dergelijke patiënt de mogelijkheden realiseert van de eraan ten grondslag liggende primaire vaatafwijkingen. De juiste diagnose kan slechts gesteld worden door uitgebreid klinisch en angiografisch onderzoek van de patiënt.

Na literatuur onderzoek en het onderzoek van de eigen patiënten kan men de volgende conclusies trekken:

1. de primaire afwijkingen zijn aangeboren en liggen op vasculair gebied: diffuus angioom (naevus flammeus), arterio-veneuze fistels, agenesie van het diepe veneuze stelsel.  
Secundair treden verschijnselen op als venectasiën, toe- of afname van beenlengte en trophische stoornissen.
2. de oorzaak van het optreden van embryonale stoornissen in de ontwikkeling van de vaten is niet bekend. Indien deze stoornissen moeten worden toegeschreven aan het autonome zenuwstelsel, dan moeten deze stoornissen wel zeer plaatselijk en tijdelijk zijn opgetreden, daar bij de eigen patiënten op één na geen neurologische afwijkingen zijn aangetoond.
3. de afwijkingen komen niet familiair voor, erfelijkheid is dus niet waarschijnlijk.
4. de vraag of het "syndroom van Klippel-Trénaunay" tot de phacomatosen gerekend moet worden, moet ontkennend beantwoord en wel om de volgende redenen:
  - a. de naevi bij het syndroom van Klippel-Trénaunay zijn van vas-

culaire oorsprong, terwijl bij de phacomatosen dikwijls pigment-naevi voorkomen.

- b. het syndroom van Klippel-Trénaunay vertoont geen erfelijkheid, de phacomatosen zijn soms erfelijk.
- c. bij de patiënten met het syndroom van Klippel-Trénaunay zijn geen neurologische stoornissen gevonden, de phacomatosen behoren allen tot neurologische ziektebeelden.

Dat het syndroom van Klippel-Trénaunay gecombineerd met een phacomatose bij één patiënt kan voorkomen is nog niet verklaard.

- 5. het ontstaan van cardiale complicaties, met name harthypertrophie en decompensatio cordis bij multiële congenitale arterio-veneuze fistels is onwaarschijnlijk ten gevolge van de geringe diameter en de perifere localisatie van deze fistels. Wel kunnen recidiverende longemboliën, afkomstig uit caverneuze angiomen of venectasiën, pulmonele hypertensie en tenslotte rechts decompensatie veroorzaken.

- 6. therapeutisch moet men de patiënten met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten zo conservatief mogelijk behandelen, zeker bij het bestaan van arterio-veneuze fistels. Venectasiën of varices, die klachten veroorzaken, dient men niet eerder operatief te verwijderen dan nadat phlebografisch is vastgesteld dat er een normaal functionerend diep veneus vaatstelsel aanwezig is. Een comprimerende bindweefselband van het diepe veneuze stelsel kan gekleefd worden. Het is dan nog geenszins zeker dat de klachten daarmee worden verholpen.

Bij verschil in beenlengte kan men tot 2 cm. een zool-hakverhoging aan de contra-laterale zijde geven. Bij grotere verschillen komt als routine operatie alleen epiphysiodese in aanmerking.

**NAMEN SYNDROOM****AUTEUR(S)**

---

naevus variqueux osteo-hypertrophique.	Klippel en Trénaunay.
congenitale phlebarteriectasie.	Parkes Weber.
haemangiectatic hypertrophy.	Parkes Weber.
phlebartiectasie.	Läwen, Ebstein, Braun.
arteriovenous aneurysm.	Holman, Rienhoff.
congenital arterio-venous-fistula.	Nisbet, Allen, Horton, Bourde.
lithogenic phlebangiomatosis.	Lopéz.
congenital angiomatous malformation.	Lynwood Herrington.
arterial varices.	Pemberton.
angiomes veineux.	Pratt.
hypertrophie unilaterale.	Servelle.
congenitale dystrophische angiectasie.	Trélat en Monod.
angio-osteohypertrophisch syndroom.	de Reus en Vink.
partiële angiectatische reuzengroei.	Klüken.
angiomatosis hypertrophicans.	Fegeler.
angiomatosis dystrophicans.	van der Molen.
congenitale angiodysplasie.	Holthuis, Belov, Bollinger e.a.

---

Tabel 1. *Voorbeelden van door de genoemde auteurs geadviseerde nomenclatuur voor de syndromen met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten.*



Auteur.		Geslacht.	Leeft.	Hypertrophie localisatie.	Helft	Afwijking.	Aangeboren	Familiair	Therapie
Beck	1837	M	28 jr.	arm + schouder	R	cav. angioom	+	?	geen
Saint Hilaire	1838	?	?	?	?	naevus	?	?	?
Foucher	1850	M	?	arm + been	L	cav. angioom	+	—	?
Broca P.	1856	M	14 jr.	onderbeen	L	a-v aneurysma	—	—	ligeren
Devouges en Millard	1856	M	17 jr.	arm + been	R	haemangioom en varices	+	—	?
Adams	1858	M	19 jr.	been	R	naev. vasculosis	+	?	?
Chassaignac	1858	M	18 jr.	arm + been	R	varices, teleangiëctasie	+	?	?
Broca P.	1859	M	11 jr.	arm + been	L	?	+	—	?
Krause	1862	M	45 jr.	arm	L	varices, cav. angiomen, a-v aneurysmata	+	?	conservatief, arm-amputatie
Friedreich	1863	V	16 jr.	gezicht	R	naev. pigmentosis	+	?	?
Busch	1865	M	20 jr.	been	L	venectasiën	+	?	amputatie volgens Pirogow
Passauer	1866	M	11 jr.	wang	L	naev. vasculosus	+	—	?
Friedberg	1867	V	10 jr.	been, arm, thorax	R/L	naev. vasc., varices, teleangiëctasie, lipomen	+	—	vochtig verband, digitalis
Trélat en Monod	1869	M	19 jr.	been, gezicht	R	naevi, varices, ulcus	?	—	phys. therapie, bandage
Nicoladoni	1875	M	17 jr.	arm	R	naev. vasc., varices, cav. angiomen	+	?	ligeren arterie, arm-amputatie
Nicoladoni	1875	V	22 jr.	enkel + voet	R	naev. vasc., varices, cav. angiomen, a-v fistels	?	?	?
Nicoladoni	1877	M	22 jr.	arm	L	naev., varices, cav. angiomen	+	?	?
Obalinski	1875	V	30 jr.	onderarm	L	aneurysmata, varices	+	?	bovenarm-amputatie
Bryk	1879	M	26 jr.	voeten, arm	L/R	lymphoedeem, lymphorrhoe	+	—	ligeren a. iliaca ext.
Fischer	1880	M	9 mnd.	hand, arm	R	varices	+	—	exarticulatie vinger
Fischer	1880	M	17 jr.	been	L	varices, lipomatosis	+	?	voet/femur-amputatie
Fischer	1880	M	3 <sup>3</sup> / <sub>4</sub> jr.	been	L	cavern. lymphang.	+	?	extirpatie
Fischer	1880	M	15 jr.	been + penis	L	lymphoedeem, lymphorrhagie	+	?	circumcisie
Fischer	1880	M	24 jr.	onderarm	L	naev. vasc., varices	+	?	ligeren arterie, arm-amputatie
Petit	1880	V	20 jr.	arm	L	varices	+	?	scleroserende injectie
Petit	1880	V	15 jr.	arm	?	varices, venectasiën	+	?	scleroserende injectie
Nasse	1889	—	—	hals	—	lymphangiomen	+	—	extirpatie

Tabel 2. *Overzicht van de vermelde auteurs vóór het jaar 1900 en de door hen beschreven patiënten.*

Patiënten	Geslacht	Leeftijd	Diagnose	Localisatie	Helft	Groep
1. P.A.B.	m.	54 jr.	a-v fistels + cav. angiomen pseudo-hypertrophie.	arm + thorax	L	II + IV
2. B.A.B.	m.	55 jr.	angiomen + venectasiën.	arm	L	IV
3. S.P.	m.	38 jr.	teleangiectasiën + cong. varices, afwijkingen diepe veneuze stelsel.	been	R	III
4. H.H.	m.	38 jr.	a-v fistels, varices, trophische stoornissen.	arm + hand	L	II
5. H.K.	v.	17 jr.	naevus flammeus, a-v fistels venectasiën.	been	L	I + II
6. M.v.d.M.	v.	16 jr.	naevus flammeus, geen "varices"	been	R	I
7. A.B.	v.	23 jr.	caverneuze angiomen, venectasiën	been + heup	R	IV
8. A.B.	v.	29 jr.	a-v fistels, venectasiën.	arm	R	II
9. K.L.	m.	19 jr.	naevus flammeus, geen "varices"	arm	L	I
10. M.K.	v.	63 jr.	caverneuze angiomen, a-v fistels ?	been, genitalia ext. kleine bekken	R	IV + II
11. J.F.	m.	28 jr.	naevus flammeus, venectasiën, lymphoedeem, lymphorrhoe, hygroma colli, Sturge-Weber.	been	R	V
12. A.P.	m.	26 jr.	a-v fistels, caverneuze angiomen, pseudo-hypertrophie.	arm + thorax	L	II + IV
13. T.W.	v.	17 jr.	a-v fistels, venectasiën.	been	L	II
14. A.W.V.	m.	8 jr.	naevus flammeus, venectasiën, atypisch diep veneus stelsel.	been	R	I + III
15. H.B.	m.	17 jr.	naevus flammeus, venectasiën, niet functionerend diep veneus stelsel onderbeen.	been	L	III
16. J.K.	m.	45 jr.	naevus flammeus, venectasiën, rec. longemboliën, decompensatio cordis.	been	L	I
17. L.T.	m.	18 jr.	angioom venectasiën.	been	R	I
18. R.W.	v.	8 jr.	naevus flammeus, venectasiën, niet functionerend diep veneus stelsel bovenbeen en bekken.	been	L	III
19. H.d.V.	m.	6 jr.	a-v fistels.	been	L	II

Tabel 3. Overzicht van de patiënten uit het A.Z.G.

Patiënt	pH		PO <sub>2</sub> m.m. kwik	O <sub>2</sub> saturatie %		
1	7,42	(7,38)	57	(32)	88,1	(59,2)
2	7,37	(7,35)	34	(26)	62	(45 )
3	—	—	42	(41)	74	—
4	7,36	—	32	—	98	—
7	7,39	—	51	—	83,4	—
9	7,36	(7,33)	42	(37)	73,2	(65,7)
10	7,52	(7,47)	71	(34)	95,2	(67 )
13	7,34	(7,38)	73	(56)	92,2	(86,7)
16	7,36	(7,38)	30	(20)	54	(33 )

Tabel 4. *Overzicht bloedgaswaarden van „veneus” bloed uit pathologische extremiteiten van patiënten met aangeboren vaatafwijkingen in de extremiteiten. Tussen haakjes staan de waarden van veneus bloed uit de contra-laterale normale extremiteit.*

## Summary and conclusions

Chapter I deals in short with the problem at issue in this thesis; it also sets out the arrangement of the chapters.

Chapter II deals with the literature as from 1900. Starting from the basis of the best known form of congenital vascular abnormalities in an extremity — the Klippel-Trénaunay syndrome — other forms as well are included in one survey. This leads to the following groups:

- I. naevus, varices and hypertrophy. (Klippel-Trénaunay syndrome)
- II. arterio-venous fistulae, varices and hypertrophy. (Parkes Weber)
- III. naevus, varices through lack or compression of deep veins and hypertrophy. (Servelle)
- IV. cavernous vascular growths with "pseudo-hypertrophy". (Servelle and Trinquescoste)
- V. naevus, lymph-vessel abnormalities and hypertrophy.

It is pointed out that the term "hypertrophy" used in the publications is not correct; it would be better to speak of increased bone-length.

Similarly the word "varices" can with reference to the correct terminology better be replaced by venectasia or phlebectasia.

The cause or causes of embryonic disturbances of vascular development are still unknown today.

It has been proven by experiment that secondary increased bone-length follows venous stasis. Venous stasis occurs with large vascular growths, arterio-venous fistulae as a result of an increased supply of blood and draining obstruction of the deep venous system. Should the venous stasis become severe "pseudo-hypertrophy" may occur as a result of a swelling of the soft parts while on the other hand the skeleton of the extremity concerned becomes atrophic.

The question is posed whether in effect the Klippel-Trénaunay syndrome should be included among the phacomatoses.

Most authors are of the opinion that primary vascular abnormalities are congenital. Increased bone-length and the occurrence of venectases are the result of the primary vascular abnormalities and consequently become evident only at a later age.

All publications mention cases of non-familiar patients with congenital vascular abnormalities in the extremities.

Extensive attention is paid to the often voiced opinion that the Parkes Weber syndrome, the congenital arterio-venous fistulae, will eventually affect the heart.

Chapter III mentions 27 patients suffering amongst other things from naevi, venectases, arterio-venous fistulae and "hypertrophy" as described by authors of the nineteenth century. Although their methods of research were limited these case histories are often so extensive and accurate that from these series of congenital vascular abnormalities combined with "hypertrophy" four groups can readily be distilled:

1. naevus, varices and hypertrophy.
2. arterio-venous fistulae, varices and hypertrophy.
3. cavernous vascular growths and hypertrophy.
4. lymph-vessel abnormalities and hypertrophy.

Most authors are of the opinion that the abnormalities are congenital and do not occur familiarly. As for the cause of these congenital abnormalities they presume an embryonic abnormal development of the vessels through which naevi, vascular growths, arterio-venous fistulae occur or persist.

The cause of this development interruption remains in question.

Therapeutic measures were also often applied in the nineteenth century. The conservative way for difference in bone-length, oedema and varices; the operative way in the form of ligating arteries or amputation for arterio-venous fistulae and the complications resulting therefrom such as peripheral disturbances of the circulation and haemorrhages.

Chapter IV describes the development of arteries, veins and lymph-vessels. The entire development process of peripheral arteries, veins and lymph-vessels takes place between the fifth and tenth embryonic week. It is within this short period that one or more disturbances must occur in the extremely complex development of blood- and lymph-

vessels in the human embryo in the cases of patients with the aforementioned syndromes.

Chapter V describes the X-ray examination which will have to be done in the case of patients with congenital vascular abnormalities in the extremities if one wants to find out about the nature and the extent of the vascular abnormalities and the secondary changes in the bones. To be considered amongst other things are:

1. *X-ray* in order to judge an abnormal bone structure and shadows in the soft parts.
2. *measuring the length of the leg by X-ray* in order to define exactly the possible difference in length between the two (lower) extremities and the spot where possible epiphysiodeses will have to be carried out.  
It is also important to repeat this examination regularly to establish the exact time to carry out the epiphysiodesis.
3. *serial-angiography* preferably the comparison of the two extremities. For the legs this can best be done by percutaneous lumbar aortography. This method of examination shows arterio-venous fistulae mostly only indirectly.
4. *ascending phlebography* in order to show the compression or non-functioning of part of the deep, vascular system. In the case of doubtful abnormalities it is advisable to carry out this examination on two sides or to make a trans-ossal phlebogram.
5. *lymph-angiography* to make visible the abnormalities in the lymph-vessel system such as obstruction, hypo/hyperplasia or lymph-vessel growths.

Chapter VI mentions therapeutic possibilities with the various syndromes caused by congenital vascular abnormalities in the extremities. It must be pointed out in the first place that only symptomatic therapy is possible. In principle the secondary abnormalities should be treated conservatively, such as oedema and venectases by wearing elastic stockings or bandages and small differences in the bone-length by heightened soles or heels.

Surgical therapy should as a rule be restricted to epiphysiodesis in the case of differences in bone-length of more than 2 cm and only excep-

tionally to amputations in cases of ichaemia or haemorrhages because of arterio-venous fistulae.

Nineteen patients with congenital vascular abnormalities in the extremities are described in chapter VII. These patients can also be included in the aforementioned groups under chapter II.

All the symptoms of one syndrome are not always present. On the other hand combined groups can occur. It is of importance that when examining such a patient one should realize the possibilities of the underlying primary vascular abnormalities. The exact diagnosis can only be made by an extensive clinical and angio-graphical examination of the patient.

After research in literature and the examination results of one's own patients the following conclusions can be drawn:

1. the primary abnormalities are congenital and are in the vascular field: diffuse growth (naevus flammeus), arterio-venous fistulae, agenesis of the deep vascular system.  
Secondarily we find symptoms such as venectases, increased or shortened bone-length and trophic abnormalities.
2. the cause of embryonic disturbances in the development of the blood-vessels is not known. If these disturbances should be attributed to the autonomic nervous system they must have occurred very much locally and temporarily since in my patients, with one exception, no neurological abnormalities were shown.
3. the abnormalities do not occur familiarly consequently heredity is improbable.
4. the answer to the question whether the "Klippel-Trénaunay syndrome" should be included among the phacomatoses must be negative and that for the following reasons:
  - a. naevi in the Klippel-Trénaunay syndrome are of vascular origin whereas in the case of phacomatosese pigment-naevi often occur.
  - b. the Klippel-Trénaunay syndrome does not show heredity whereas one of the phacomatosese is of a hereditary nature.
  - c. in patients with the Klippel-Trénaunay syndrome no neurological disturbances were found; the phacomatoses all have neurological symptoms.

It has not yet been explained why the Klippel-Trénaunay syn-

drome combined with a phacomatosis can occur in one and the same patient.

5. cardiac complications, particularly hypertrophy of the heart and decompensatio cordis with multiple congenital arterio-venous fistulae are improbable because of the small diameter and the peripheral localisation of these fistulae. Recurring lung embolisms originating from cavernous vascular growths or venectases may cause pulmonic hypertension and eventually the collapse of the right heart.
6. therapeutically patients with congenital vascular abnormalities in the extremities should be treated as conservatively as possible, certainly so in the case of arterio-venous fistulae. Venectases or varices which give cause for complaint should not be removed operatively until after it has been established phlebographically that there is a normally functioning deep venous system present. A compressing connective tissue ligament of the deep venous system may be split. This does by no means ensure that the complaint will be cured.

In the case of a difference in the bone-length of up to 2 cm one can heighten the sole or heel on the contra-lateral side. In the case of greater differences only epiphysiodesis as a routine operation comes into consideration.



# Resumé et conclusions

Chapitre I expose brèvement le sujet de cette dissertation, en plus on y trouvera une classification en chapitres.

Chapitre II traite de la littérature depuis 1900. Prenant comme point de départ la forme la plus connue des anomalies vasculaires congénitales dans une extrémité: le syndrome de Klippel-Trénaunay, on parvient facilement à établir un schéma comprenant les autres anomalies. Ainsi on distingue les groupes suivants:

- I. naevus, varices et hypertrophie. (syndrome de Klippel-Trénaunay)
- II. fistules artério-veineuses, varices, et hypertrophie. (syndrome de Parkes-Weber.)
- III. naevus, varices dues à l'absence ou à la compression des veines profondes et hypertrophie. (Servelle)
- IV. angiomes caverneuses donnant lieu à une pseudo-hypertrophie. (Servelle et Trinquécoste.)
- V. naevus, anomalie des vaisseaux lymphatiques et hypertrophie.

L'attention est attirée sur le fait que le terme "hypertrophie" qu' on rencontre dans les publications est inexact; on parlera plutôt d' accroissement de la jambe.

De la même manière on remplacera le terme "varices" par le terme vénectasie ou phlébectasie.

Les causes (cause) des troubles de développement embryonnaire des vaisseaux n'ont pas été découvert jusqu'au moment. Quoi que l'accroissement de la jambe à cause de stase veineuse à été expérimentalement prouvé. Une stagnation veineuse peut être le résultat d'angiomes étendus des fistules arterio-veineuses qui eux-mêmes sont la suite d'une augmentation de volume sanguin. Elle se présente aussi en cas d'ob-

struction du système veineux profond. En cas de stase veineux exagéré, il se peut produire une pseudo-hypertrophie, résultat du gonflement des parties molles, contrairement à une atrophie du squelette de la jambe en question.

On pose la question si le syndrome de Klippel-Trénaunay peut être rangé parmi les phacomatoses.

La plupart des auteurs est d'accord à ce qui concerne l'origine congénitale des anomalies vasculaires primaires. L'accroissement de la jambe ainsi que l'apparition de vénectasies sont le résultat des anomalies congénitales vasculaires et se présentent à un âge bien plus avancé.

Toutes les publications parlent d'une anomalie congénitale vasculaire des extrémités non familiale.

On discute en détail l'opinion répandue que le syndrome de Parkes-Weber c'est à dire les fistules artério-veineuses congénitales auraient à la longue une influence sur le coeur.

Au chapitre III sont décrits 27 malades, qui ont été publiés par des auteurs du 19e siècle. Parmi eux, des cas de naevi, vénectasies, fistules artério-veineuses et "hypertrophie". Quoique leurs méthodes d'investigation étaient limitées, ces enquêtes étaient à ce point détaillées et exactes, qu'on pouvait déjà former 4 groupes parmi ces anomalies congénitales vasculaires accompagnées d' "hypertrophie":

1. naevus, varices et hypertrophie.
2. fistules artério-veineuses, varices, hypertrophie.
3. angiomes caverneuses et hypertrophie.
4. anomalies des vaisseaux lymphatiques, hypertrophie.

La plupart des auteurs considèrent ces aberrations congénitales et non familiales. Ils cherchent l'origine dans un trouble de développement embryonnaire des vaisseaux, d'où résultent ou persistent des naevi, angiomes, fistules artério-veineuses. On n'a pas pu répondre à la question d'où provient le trouble de développement.

Plusieurs mesures thérapeutiques ont été appliquées au 19e siècle: des mesures conservatives pour allonger la jambe, pour l'oedème et les varices; une intervention chirurgicale telle que ligature des artères et amputation en remède des fistules artério-veineuses d'une part et les complications des troubles circulatoires périphériques et hémorragies qui en résultaient.

Au chapitre IV on explique le développement des artères, veines et vaisseaux lymphatiques. Le processus de développement se localise entre

la 5e et 10e semaine embryonnaire. On doit en conclure que pendant cette courte période se produisent un ou plusieurs troubles du développement extrêmement complexe des vaisseaux sanguins et lymphatiques.

Le chapitre V décrit l'examen radiologique.

Cet examen doit être fait chez les patients qui se présentent avec des aberrations congénitales vasculaires des extrémités afin de pouvoir s'orienter du caractère et de l'extension des anomalies et les changements osseux qui en résultent.

1. *Examen radiologique* pour juger de la structure osseuse déviante et des opacités des parties molles.
2. *Le métrage radiologique* de la longueur de la jambe pour déterminer exactement les différences de longueur des deux extrémités inférieures et l'endroit où on effectuerait une épiphysiodèse. Il est de grande importance de répéter cet examen régulièrement afin de déterminer le moment exact d'intervenir.
3. *L'angiographie en série*: de préférence en comparant les deux extrémités. Pour les jambes on choisira l'aortographie lumbale percutanée. Cet examen montrera les fistules artério-veineuses d'une manière indirecte.
4. *Phlébographie ascendante* pour indiquer une compression ou l'inertie d'une partie du système veineux profond. En cas d'aberrations douteuses, il est à conseiller de faire cet examen des deux extrémités ou bien de prendre une phlébographie transosseuse.
5. *Lymphangiographie* pour rendre visible les anomalies du système lymphatique tel qu'une obstruction, une hypo/hyperplasie ou bien des lymphangiomes.

Le chapitre VI démontre les possibilités thérapeutiques concernant les différents syndromes, dus aux anomalies congénitales vasculaires des extrémités, présupposant qu'il s'agit seulement d'une thérapie symptomatique.

En principe on traite les anomalies secondaires d'une manière conservative. Par exemple: œdème et vènectasies par des bandages ou bas élastiques, des différences insignifiantes en longueur des jambes par relèvement du soulier. La thérapie chirurgicale est en général limitée à une épiphysiodèse s'il s'agit d'une différence en longueur de plus de 2

cm. et on ne décide à faire une amputation qu' en cas de ischémie ou hémorragie, suites de fistules artério-veineuses.

Le chapitre VII traite 19 malades souffrant d'anomalies congénitales vasculaires des extrémités. Ils peuvent être rangés parmi les groupes discutés au chapitre II.

On ne rencontre pas toujours tous les symptômes d'une syndrome ensemble. D'autre part ils se présentent des groupes combinés. De ces derniers on doit bien se rendre compte des possibilités d'une cause vasculaire.

Le diagnostic exact ne peut se réaliser qu'après un examen étendu clinique et radiologique. Après étude de la littérature et l'examen de ses propres malades on parvient aux conclusions suivantes:

1. les anomalies primaires sont congénitales et sont d'origine vasculaire: par exemple l'angiome diffus (naevus flammeus), les fistules artério-veineuses, l'agénésie du système veineux profond. Les symptômes tels que vénéctasie, différence en longueur des jambes et les troubles trophiques paraissent au second plan.
2. on n'a pas pu démontrer l'origine des troubles de développement embryonnaire des vaisseaux. Si tout de même on les attribue au système nerveux autonome, ils ont du être très localisés et temporaires, puisqu' on n'a pas pu trouver un seul symptôme neurologique parmi tous ces patients.
3. puisque les aberrations ne sont pas familiaires, on peut conclure qu'hérédité n'est pas probable.
4. le syndrome de Klippel-Trénaunay ne peut être rangé parmi les phacomatoses parce que:
  - a. les naevi, accompagnant le syndrome de Klippel-Trénaunay sont d'origine vasculaire, tandis que les naevi des phacomatoses sont souvent pigmentés.
  - b. le syndrome de Klippel-Trénaunay n'est pas héréditaire, contraire à un des phacomatoses.
  - c. le fait que le syndrome de Klippel-Trénaunay peut être diagnostiqué, accompagné d'une phacomatose, n'a pas pu être expliqué.
5. Il est invraisemblable qu'à la suite de fistules artério-véneuses congénitales, ils peuvent se présenter des complications cardiaques, tel que hypertrophie et décompensation cardiaque à cause du diamètre

trop étroit et la localisation périphérique de ces fistules. Toutefois une hypertension pulmonale provoquée par des embolies pulmonales récidivantes, suites d'angiomes caverneux ou vénectasies peut résulter en une décompensation cardiaque.

6. La thérapeutique conservatrice doit prévaloir dans les cas des aberrations vasculaires congénitales des extrémités, surtout s'ils sont accompagnées de fistules artério-veineuses. Des vénectasies ou varices causant des plaintes, n'ont droit à une intervention chirurgicale qu'en cas de fonctionnement normal du système veineux profond, vérifié par une phlébographie. Une bride sténosante du système veineux profond peut être coupée. Il est nullement certain qu'on peut de cette manière supprimer les plaintes. En cas de différence de longueur des jambes on peut ajouter 2 cm. par réhaussement du talon. S'il existe des différences plus prononcées, une épiphysiodèse est indiquée.

## LITERATUUR OVERZICHT

- ADAMS, H. D. Congenital arterio-venous and cirsoïd aneurysma. S.G.O. 693, 1951.
- ADAMS, J. Singular case of hypertrophy of the right lower extremity. The Lancet. 2, 140, 1858.
- ALAJOUANINE, TK., THUREL, R. Un cas de naevus variqueux ostéo-hypertrophique. Rev. Neurol. 63, 719, 1935.
- ALLEN, E.V., BARKER N.W., HINES E.A. Peripheral vascular diseases. Saunders, Philadelphia, 1962.
- AREY, L.B. Developmental Anatomy. 5th. ed. W. B. Saunders. Philadelphia.
- BALDUCCI, G. Un cas de Klippel-Trénaunay. Phlébologie. 18, 131, 1965.
- BAST, T.J. De toegang tot de bloedbaan voor geregelde dialyse behandeling Acad. Proefschrift A'dam 1974.
- BECK. Hypertrophie congénitale d'un membre. Archiv. gen. Med. 13, 99, 1837.
- BECKER, C., BECKER, H.W. Beitrag zur vasculo-ossalen Dysembryoplasie nach Klippel-Trénaunay mit Fehlen der tiefen Venen. Fortschr. Röntgenstrahlen. 107, 258, 1967.
- BELOV, S. Congenital agenesis of the deep veins of the lower extremities. Surgical treatment. J. Card. Vasc. Surg. 13, 594, 1972.
- BÉTOULIÈRES, P., PÉLISSIER, M., DEVILLE, R., BELTRANDO, L. Periostose et raréfaction osseuse au cours des syndromes de stase veineuse et d'oblitération artérielle chroniques. Journ. Rad. 36, 603, 1955.
- BÉTOULIÈRES, P., CHAPTAL, G., THÉVENET, A., VIALLA, M., BOUNET, H. Un cas d'agénésie de la veine cave inférieure et des veines iliaques primitives. Jour. Rad. 40, 810, 1959.
- BLOUNT, W.P., CLARKE, G.R. Control of bone growth by epiphyseal stapling. J.B.J.S. 31A, 464, 1949.

- BLOUNT, W.P., ZEIER, F. Control of bone length. J.A.M.A. 148, 451, 1952.
- VAN BOGAERT, A., KEGELS, C. Syndrome, de Klippel-Trénaunay avec communication artério-veineux. Arch. Mal. Coeur. 40, 93, 1947.
- BOLLINGER, A., VOGT, B., CADALBERT, M., LÜTHY, E. Kongenitale Angiodysplasien der Extremitäten. D. Med. Woch. 91, 1968, 1966.
- BONSE, G. Röntgenbefunde bei einer Phakomatose. Fortschr. Röntg. 74, 727, 1951.
- BOURDE, CH. Les fistules artério-veineuses congenitales des membres. Journ. de Chir. 69, 728, 1953.
- BOURDE, CH., BOURDONCLE, E., JOUVE, A. Documents sur les fistules artério-veineuses des membres. Arch. Mal. Coeur. 775, 1955.
- BOURDE, C., JOUVE, A. Problèmes diagnostiques et nosologiques posés par les fistules artério-veineuses congénitales des membres. Paediatric, 12, 81, 1957.
- BOUVRAIN, Y., BOURTHOMIEUX, A. Le retentissement cardiaque du syndrome de Klippel-Trénaunay. Arch. Mal. Coeur. 50, 626, 1957.
- BOYD, W. A Textbook of pathology. 6 th ED. 368-1955.
- BRAKKEE, A.J.M. Arterio-venous shunts in peripheral vascular beds. Acad. Proefschrift. Nijmegen 1971.
- BRANDT, H., DIECKE, L. Beitrag zum Klippel-Trénaunay Syndrom. Zeitschr. f. Orthop. u. Grensgebiete. 100, 195, 1965.
- BRANHAM, H.H. Aneurismal varix of the femoral artery and vein following a gunshot wound. Int. Surg. 3, 250, 1890.
- BRAUN, H. Einen Fall von Phlebarteriektasie der rechten oberen Extremität. Münch. Med. Wochenschrift. 49, 163, 1902.
- BROCA, P. Des aneurysmes et de leur traitement. Paris, 1856.
- BROCA, P. Inégalité congénitale des deux moitiés du corps. Journ. de la Physiologie. Brown-Ségard. 2, 70, 1859.
- BRÜNING, E.J. Zur Pathologie des Klippel-Trénaunayschen Syndroms. Zentrallblatt f. Allgem. Pathologie u. Pathol. Anatomie, 95, 142, 1956.
- BRYK, A. Ulceröses Lymphangiom der Füße. Arch. Klin. Chir. 24, 273, 1879.
- BUSCH, W. Beitrag zur Kenntniss der angeborenen Hypertrophie der Extremitäten. Arch. f. Klin. Chir. 70, 174, 1865.
- CABY, F. Essai sur L'étiologie et la pathogénie de l'aneurysme cirsoïde.

- Journ. Chir. 61, 128, 1945.
- CAGIATI, L. Klinischer und pathologischer Beitrag zum Studium der Halbseitigen Hypertrophie. Deutsche Z. Nervenheilk. 32, 282, 1907.
- CHASSAIGNAC. Gazette des hopitaux. 8 Mai 1858.
- CHRISTENSON, K. Blood vessels and lymphatics. Abramson. Acad. Press. N. York-London 1962.
- CLARA, M. Arterio-venöse Nebenschlüsse. Verhandlungen der Deutschen Gesellschaft für Kreislaufforschung. XI. Tagung 1938.
- DEELMAN, H.T. Leerboek der pathologische anatomie I, 297, 1956.
- DEVOUGES, M., MILLARD, M. Prédominance de développement du côté droit sur le côté gauche. Bull. Soc. Anat. Paris. 31, 510, 1856.
- EBSTEIN. Über Phlebarteriektasie. Münch. Med. Wochenschr. 65, 28, 1918.
- EGGINK, F.A. Drie patiënten met aangeboren vaatafwijkingen. N.T.v.G. 97, 671, 1953.
- FEGELER, F., HOLTSCHMIDT, J., KOHRS, S. Die Beziehungen des Klippel-Trénaunay-Weber Syndroms zum partiellen Riesenwuchs. Arch. F. Derm. Siph. 195, 402, 1953.
- FELLINGER, K., RAPTIS, S., ROTHENBUCHNER, G. Über eine Sonderform des Klippel-Trénaunay-Parkes Weber Syndroms. Wien. Zeitschr. Inn. Med. 46, 310, 1965.
- FISCHER, H. Der Riesenwuchs. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 12, 1, 1880.
- FOSTER, J.H., KIRTLEY, J. A. Unilateral lower extremity hypertrophy. S.G.O. 108, 35, 1959.
- FOUCHER, M. Hypertrophie congénitale du membre thoracique gauche et peut-être du membre abdominal du même côté, développement anormal de l'index et du médius de la main gauche. Bull. Soc. Anat. Paris. 25, 108, 1850.
- FRIEDBERG, H. Riesenwuchs des rechten Beines Virchow Archiv. 40, 353, 1867.
- FRIEDREICH, N. Über congenitale halbseitige Kopfhypertrophie. Virchow's Archiv. f. Pathol. Anat. 28, 474, 1863.
- GABRIEL, H., KAINDL, F., THURNHER, B. Zur Frage der radiographischen Darstellbarkeit arterio-venöser Kurzschlüsse im Endstromgebiet. Radiol. Clinica 23, 5, 1954.



- GROSSER, O. Über arterio-venöse Anastomosen an den Extremitätenenden beim Menschen und den Krallentragenden Säugetieren. Arch. für Mikros. Anat. und Entw. Geschichte. 60, 191, 1902.
- GULLMO, A. Encyclopedia of medical Radiology. 10, 473, 1964.
- HAAS, S.L. Retardation of bone growth by a wire loop. J.B.J.S. 27, 25, 1945.
- HAEGEL, P., MORELEC, R. Développement du système vasculaire périphérique. Troubles vasculaires de l'enfant et de l'adolescent. Paris, 1970.
- HARRIS, R.I. The effect of lumbar sympathectomy on the growth of legs shortened from anterior poliomyelitis.
- DEN HARTOG JAGER, W.A. About two new forms in the group of the phacomatoses. Folia Psych. Neerl. 52, 356, 1949.
- VAN DER HEYDE, M.N. Phlebography and venous pressure determinations. Angiology. 12, 553, 1961.
- VAN DER HOEVE, J. Phakomatoses. N.T.v.G. 82, 4418, 1938.
- HOHMANN, F.R. Chirurgie van de arteria poplitea. Acad. Proefschrift Leiden, 1974.
- HOLMAN, E. Arteriovenous aneurysm. Annals Surg. 80, 801, 1924.
- HOLTHUIS, J.W. De ziekte van Klippel-Trénaunay. N.T.v.G. 98. 3260, 1954.
- HORTON, B.T. Hemihypertrophie of extremities associated with congenital arteriovenous fistula. J.A.M.A. 98, 373, 1932.
- HORTON, B.T. Medical aspects of congenital arterio-venous fistula, report of a case involving the lower extremity. Med. Clin. N.A.M.; 19, 525, 1935.
- HORTON, B.T., GHORMLEY, R.K. Congenital arterio venous fistulae of the extremities visualised by arteriography. S.G.O. 60, 978, 1935.
- HORTON, B.T., GHORMLEY, R.K. Congenital arterio-venous fistula involving the common femoral artery visualized by arteriography and confirmed at surgical exploration. Staff. Meet. Mayo Clin. 10, 139, 1935.
- INGEBRIGTSEN, R., KROG, J., LERAND, S. Circulation distal to experimental arterio-venous fistulae of the extremities. Acta Chir. Scand 125, 308, 1963.
- TEN KATE, J. Demonstratie van twee patiënten met partiële reuzengroei van een been. N.T.v.G. 82, 4149, 1938.

- KETTERINGS, C. Chylous edema of the leg. *Ann. Surg.* 165, 647, 1967.
- KETTERINGS, C. Persoonlijke mededeling, 1972.
- KINGMA, M.J. Anisomelie. *Maandschr. Kindergeneesk.* 34, 26, 1966.
- KINGMA, M.J. Epiphysiodese. *Maandschr. Kindergeneesk.* 34, 34, 1966.
- KINMONTH, J.B., TAYLOR, G.W., TRACY, G.D., MARSH, J.D. Primary lymphoedema. Clinical and lymphangiographic studies of a serie of 107 patients in which the lower limbs were affected. *Brit. J. Surg.* 45, 1, 1957.
- KINMONTH, J.B. The lymphatics. Edward Arnold, Londen 1972.
- KISHIKAWA, E. Studien über einige lokale Reizen welche das Längenwachstum des Langrörhen-knochens steigern. *Fukuoka Act. Med.* 29, 4, 1936.
- KLIPPEL, M., TRÉNAUNAY, P. Du naevus variqueux ostéo-hypertrophique. *Archiv. Gén. de Med.* 77, 3, 641, 1900.
- KLÜKEN, N. Wie soll eine sogenannte Varicosis des Klippel-Trénaunay-Parkes Weber Syndroms behandelt werden? *Med. Welt.* 37, 2113, 1965.
- KNAPPER, C. Over het chylangioma en de chylusfistels van de onderste ledematen en van de uitwendige geslachtsorganen. *N.T.v.G.* 71, 2089, 1927.
- KOSINSKI, Ch. Observations on the superficial venous system of the lower extremity. *Journ. of Anatomy.* 60, 131, 1926.
- KRAMER, W. Syndromes of Klippel-Trénaunay and Sturge-Weber in the same patient. *Psychiat. Neurol. Neurochir.* 66, 362, 1963.
- KRAMER, W. The Sydrome of Klippel-Trénaunay. *Handbook of Clinical Neurology.* 27, 1972.
- KRAUSE, W. Traumatische Angiectasie des linken Armes. *Arch. f. Klin. Chir.* 2, 143, 1862.
- KUFFER, F.R., STARZYNSKI, T.E., GIROLAMI, A., MURPHY, L., GRABSTALD, H. Klippel-Trénaunay Syndrome, visceral angiomatosis and thrombocytopenia. *J. Ped. Surg.* 3, 65, 1968.
- KWAKYE, L.B., v. LIMBORG, J. La distributions des valvules dans les troncs veineux du membre inferieur chez des âges sans maladies veineuses. *Ben. Ver. voor phlebologie.* A'dam 1971.
- KWAKYE, L.B. Persoonlijke mededeling, 1972.
- LAMEER, C. Retroperitoneale lymfografie. *Acad. Proefschrift Utrecht,* 1965.
- LAMEER, C. Lymfografie. *Gamma.* 18, 1, 1968.

- LANGSTEINER, FR., STIEFLER, G. Ueber die kongenitalen Hypertrophien. D. Zeitschr. f. Nerv. 138, 274, 1935.
- LÄWEN. Ueber die genuine diffuse Phlebarteriektasie an der oberen Extremität. Deutsche Zeitschr. f. Chir. 68, 364, 1903.
- LEMMENS, H.A.J., v. STRAATEN, TH. J. Arteriovenous fistula for the equalization of leg lengths. Arch. Chir. Neerl. 24, 21, 1972.
- LERICHE, R. Asystolie consécutive à l'évolution d'un anéurysme artérioso-veineux iliaque externe. Lyon Chir. 16, 427, 1919.
- LERICHE, R. Aneurysmes artériels et fistules arterio-veineuses. Masson. Paris, 1949.
- LINDSAY DOIG, R., LEA THOMAS, M. Haemangioma of the knee joint. J. Card. Vasc. Surg. 13, 620, 1972.
- LOPEZ, S.M., MC. COOK, G., HERNANDEZ, A.L. Lithogenic Phlebangiomas of Serval and Trinquecoste. Angiology. 6, 1955.
- LØSSL NORDENTOFT, E., HJORT GULDHAMMER, E. Stimulation of the longitudinal growth of the long bones. Act. Orth. Scand. Suppl. 74, 1964.
- LOUIS BAR, D., LEGROS, J. Les hypertrophies partielles avec angiome et leurs rapports avec les phacomatoses. Conf. Neurol. 7, 245, 1946.
- LUPS, S., HERMANS, E.H. Syndroom van Klippel-Trénaunay. N.T.v.G. 104, 495, 1960.
- LYNWOOD HERRINGTON, J. Congenital angiomatous malformation involving the entire lower extremity. Surgery, 34, 759, 1953.
- MACKEY, H.O. A handbook of diseases of the skin. Mc. Millan. London, 1959.
- MARMASSE, J. Un cas de Klippel-Trénaunay. Phlebologie. 25, 63, 1972.
- MARTORELL, F. Varices por fistula arterio-venosa congenita. Angiologica. 2, 84, 1950.
- MARTORELL, F., MONSERRAT, J. Atresic iliac vein and Klippel-Trénaunay Syndrome. Angiology. 13, 265, 1962.
- MASON, P.G., ALLEN, E.V. Congenital lymphangiectasis. Am. J. Dis. Child. 50, 945, 1935.
- MAY, R., NISSEL, R. Die angeborenen venösen Misbildungen und Anomalien. Die Phlebographie der unteren Extremität. Thieme, Stuttgart 1959.
- MAYERSON, H.S. Lymphatic vessels and lymph. Embryology.
- MEIER, M. Das Klippel-Trénaunay Syndrom. Schweiz. Med. Woch. 27, 736, 1954.

- MILLERET, P.G. Attitude thérapeutique devant un syndrome de Klippel-Trénaunay. *Phlébologie*. 26, 47, 1973.
- v. D. MOLEN, H.R. De ziekte van Klippel-Trénaunay. *N.T.v.G.* 98, 2673, 1954.
- MÜLDER, J.W., DE BOER, G.W.G.J. Agenesie van de vena iliaca. *N.T.v.G.* 116, 6, 226, 1972.
- MÜLLER, E. Beiträge zur Morphologie des Gefäß System. *Anat. Hefte*. 27, 73, 1905.
- MULLER, J.H.A., SCHMIDT, K.H. Angiographische Befunde beim Klippel-Trénaunay-Weber Syndrom. *Fortschr. Röntgenstr.* 110, 540, 1969.
- NASSE, D. Ueber Lymphangiome. *Langenbeck Arch. Chir.* 38, 614, 1889.
- NICOLADONI, C. Phlebarteriectasie der rechten oberen Extremität. *Arch. Klin. Chir.* 18, 252, 1875.
- NICOLADONI, C. Phlebarteriectasie spontanea pedis. *Arch. Klin. Chir.* 18, 711, 1875.
- NICOLADONI, C. Phlebarteriectasie der linken oberen Extremität. *Arch. Klin. Chir.* 20, 146, 1877.
- NISBET, N.W. Congenital arterio-venous fistula in extremities. *Brit. J. Surg.* 41, 658, 1954.
- NIJKERK, M. Syndroom van Klippel-Trénaunay Parkes Weber. *N.T.v.G.* 98, 192, 1954.
- OBALINSKI, A., BROUVICZ, T. Ein fall von Angioma Racemosum. *Centrallblatt f. Chir.* 3, 43, 1875.
- OLIVIER, C. Varices symptomatiques de malformations vasculaires. *Maladies des veines*. Masson. Paris, 1957.
- PARKES WEBER, F. Angioma formation in connection with hypertrophy of limbs and hemi-hypertrophy. *Brit. J. of Derm.* 19, 231, 1907.
- PARKES WEBER, F. Haemangiectatic hypertrophy of limbs. *Brit. J. Child. Dis.* 15, 13, 1918.
- PARKES WEBER, F. A note on so called "congenital varicose veins". *Brit. J. Child. Dis.* 30, 102, 1936.
- PARKES WEBER, F. Limb. haemangiectasis and circoid aneurysm. *Brit. Med. J.* 115, 4496, 1947.
- PASSAUER, O. Angeborene Hyperplasie der linken Gesichtshälfte. *Virchow Archiv*. 37, 410, 1866.
- PEARSE, H.E., MORTON, J.J. The stimulation of bone growth by venous

- stasis. J.B.J.S. 12, 97, 1930.
- PEMBERTON, J., SAINT, J.H. Congenital arterio-venous communications. S.G.O. 46, 470, 1928.
- PETIT, L.H. Sur les varices du membre supérieur. L'union médicale. 29, 316, 1880.
- PIERER, H. Das Klippel-Trénaunay-Weber Syndrom in Chirurgischer Sicht. Klin. Med. 20, 265, 1965.
- PIULACHS, P., VIDAL BARRAQUER, F. Pathogenic study of varicose veins Angiology. 4, 59, 1953.
- PRATT, G.H. Arterial varices. Am.J. Surg. 77, 456, 1949.
- VAN DER PUTTE, S.C.J. De ontwikkeling van het lymph vaat stelsel bij de mens. Acad. Proefschrift. A'dam. 1971.
- DE REUS, H.D., VINK, M. Arterio-veneuze anastomosen en varices. N.T.v.G. 99, 1156, 1955.
- DE REUS, H.D., VINK, M. Kongenitale dystrophische Angiektasie. Fortschritte Röntg. Verein mit Röntg. Praxis. 83, 690, 1955.
- DE REUS, H.D., VINK, M. De betekenis van arterio-veneuze anastomosen voor het ontstaan van varices. Journ. Belge. Rad. 38, 51, 1955.
- REUTER, G. Über das Syndrom des Klippel-Trénaunay Parkes Weber. Kind. Chir. 5, 251, 1967.
- RICHARD, C. Les dystrophies osseuses en rapport avec les malformations vasculaires congénitales des membres. Thèse. 1947. Lille.
- RIENHOFF, W.F. Congenital arterio-venous fistula. An embryological study, with report of a case. John Hopk. Bull. 35, 271, 1924.
- DE ROO, T. Lymphografie. v. Gorkum, Assen. 1964.
- DE ROO, T. Lymphatico-veneuze verbindingen in de regio iliaca bij primair lymphoedeem, aangetoond door middel van lymphografie. N.T.v.G. 108, 198, 1964.
- RUGEL, S.J. Congenital hemihypertrophy. Am. J. Dis. Child. Chic. 71, 530, 1946.
- SAINT-HILAIRE, G. Histoire générale et particulière des anomalies de l'organisation chez l'homme et les animaux. Bruxelles. 1856.
- SENIOR, H.D. The description of the larger direct or indirect muscular branches of the human femoral artery. Am. Journ. of Anat. 33. 2, 243, 1924.
- SERVELLE, M. La veinographie va-t-elle nous permettre de démembrer

- le syndrom de Klippel-Trénaunay et l'hémangiectasie hypertrophique de Parkes Weber? Press. Méd. 26, 353, 1945.
- SERVELLE, M. Des malformations veineuses congénitales. Arch. Mal. Coeur. 40, 125, 1947.
- SERVELLE, M. Stase veineuse et croissance osseuse. Bull. Acad. Nat. Med. 132, 471, 1948.
- SERVELLE, M., TRINQUECOSTE, P. Des angiomes veineux. Arch. Mal. Coeur. 41, 436, 1948.
- SERVELLE, M., ALBEAUX-FERNET, M., LABORDE, S., CHABOT, J., ROUGEULLE, J. Lésions des vaisseaux lymphatiques dans les malformations congénitales des veines profondes. Press. Méd. 65, 531, 1957.
- SERVELLE, M. Oedèmes chroniques des membres chez l'enfant et l'adulte. Masson. Paris, 1962.
- SERVELLE, M., ZOLOTAS, E., SOULIE, J., ANDRIEUX, J., CORNU, C. Syndrome de Klippel-Trénaunay. Malformations des veines iliaques, fémorale et poplitée. Arch. Mal. Coeur. 58, 1187, 1965.
- SIGGAARD-ANDERSEN, O. The Acid-Base status of the Blood. Copenhagen, II Ed. 26, 29, 1964.
- SILLEVIS SMITT, W.G., VAANDRAGER, W.A. Over phakomatosen bij kinderen en het syndroom van Klippel-Trénaunay. Maandschrift voor kindergen. 18, 389, 1950.
- STAPLE, T.W., BLIZNAK, J. Radiology of congenital vascular malformations of the extremity. Congr. Rad. Chicago 1973.
- VAN DER STRICHT, J. Precapillary arterio-venous shunt syndromes. J. Card. Vasc. Surg. 13, 503, 1972.
- TACOMA, J., MULDER, J.W. Anomalies of the inferior caval vein. Arch. Chir. Neerl. 20, 3, 235, 1968.
- DE TAKATS, G. Vasculair anomalies of the extremities. Report of five cases. S.G.O. 55, 227, 1932.
- THORBURN, W. A clinical lecture on varix. Brit. Med. J. 2, 1421, 1900.
- TRÉLAT, U., MONOD, A. De L'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps. Arch. Gén. Méd. 1, 536, 1869.
- TRÉLAT, U., MONOD, A. De l'hypertrophie unilatérale partielle ou totale du corps. Arch. Gén. Méd. 1, 676, 1869.
- VERBERCKMOES, R., LACQUET, A., ROELANDT, J., PIESSENS, J., GRUWEZ, J., ASCOOP, C., MICHIENSEN, P. Haemodialysis with an internal arteriovenous fistula. Proc. Europ. Dial. Transpl.

Ass. Vol. 4, 73, 1967.

VOGLER, E. Die arterio-venösen Anastomosen im Röntgenbild. Fortschr. Röntgenstr. 78, 322, 1953.

DE VRIESE, B. Recherches sur l'évolutions des vaisseaux sanguins des membres chez l'homme. Arch. de Biologie. 18, 665, 1902.

WOLF, CH. A propos de varices-les varices arterio-veineuses. Praxis. 36, 41, 1947.

WOUTERS, H.W., KULLMANN, L. Twee gevallen van enorme verbenende subperiostale hematomen bij lijders aan neurofibromatosis met partiële reuzengroei. N.T.v.G. 116, 1075, 1972.

ZUCCHELLI, P., SASDELLI, M., FURASOLI, M., GAROFALO, F. Retentissements cardiaques du shunt externe et de la fistule A-V-interne. Proc. Europ. Dial. Transpl. Ass. Vol. 7, 47, 1970.

ZWAVELING, A., v.D. HEYDE, M.N. Varices bij kinderen. N.T.v.G. 107, 1512, 1963.

